

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1936

THÈSE

No 114

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Robert SIMONOT

Né le 1^{er} août 1906, à Lasalle (Gard)
Interne de l'Hôpital Saint-Joseph

**LES TRAITEMENTS CHIRURGICAUX
DANS LES MÉGACÔLONS DE L'ENFANCE**

Président : M. OMBRÉDANNE, Professeur

PARIS
LIBRAIRIE E. LE FRANÇOIS
91, BOULEVARD ST-GERMAIN, 91

1936

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1936

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Robert SIMONOT

Né le 1^{er} août 1906, à Lasalle (Gard)
Interne de l'Hôpital Saint-Joseph

LES TRAITEMENTS CHIRURGICAUX
DANS LES MÉGACÔLONS DE L'ENFANCE

Président : M. OMBRÉDANNE, Professeur

PARIS
LIBRAIRIE E. LE FRANÇOIS
91, BOULEVARD ST-GERMAIN, 91

1936

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie.....	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée.....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.....	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.....	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale.....	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements.....	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	N...
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
	MULON.
Professeurs sans chaire	OLIVIER.
	VERNE.
	MOCQUOT.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BÉNARD (Henri) . Pathologie médicale.
 BERNARD Étienne. Pathologie médicale.
 BESANÇON (J.).. Hydrologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD..... Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER Pathologie médicale.
 DOGNON..... Physique.
 FEY Urologie.
 GALLIARD..... Parasitologie.
 GASTINEL..... Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 GIROUD..... Histologie.
 HAGUENAU Pathologie médicale.
 HALPHEN..... Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LABBÉ (Henri) ... Chimie biologique.

MM.

LACOMME Obstétrique.
 LANTUÉJOUL ... Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) . Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{me} J. LÉVY..... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI .. Neurologie et Psychiatrie.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET ... Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING..... Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS Pathologie chirurgicale.
 PIÉDELIÈVRE ... Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RICHET Physiologie.
 SANNIÉ..... Chimie biologique.
 SÉNÈQUE..... Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT. Physiologie.

MM.

LEROUX..... Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.		MM.	
ABRAMI	} Clinique médicale.	BASSET	} Clinique chirurgicale.
ALAJOUANINE ..		BROCQ.....	
AUBERTIN		CADENAT.....	
BRULÉ		GATELLIER	
CHABROL.....		HEITZ-BOYER ...	
CHIRAY		MOURE	
DONZELOT.....		QUENU	
DUVOIR.....		SCHWARTZ.....	
LIAN		VELTER	
PASTEUR - VALLERY- RADOT.....			
SÉZARY			
MM.			
ECALLE	} Clinique obstétricale.		
GUÉNIOT			
LE LORIER.....			
LÉVY-SOLAL			
METZGER			

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

*Dont l'exemple demeurera la
règle de ma vie professionnelle.*

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

*Dont la bonté et l'indulgence me
furent si précieuses, en témoignage
de profonde reconnaissance pour
tout ce que je lui dois.*

A MA FEMME, A MON FILS

*Bien faible témoignage de mon
affection.*

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR OMBRÉDANNE

Professeur de clinique chirurgicale
Membre de l'Académie de Médecine
Chirurgien de l'Hôpital des Enfants-Malades
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui m'a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse.*

Hommage respectueux.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR HUC

Chirurgien de l'Hôpital Saint-Joseph

Qui m'a autorisé à publier dans cette thèse des observations de son service. Je le prie de trouver ici avec l'assurance de mon admiration pour son lumineux enseignement et ma reconnaissance pour la constante bienveillance qu'il m'a témoignée, l'expression de mes remerciements et de mon respectueux dévouement.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR LEURET

Chirurgien de l'Hôpital Saint-Joseph
Chevalier de la Légion d'Honneur

En témoignage de mon admiration pour sa maîtrise chirurgicale ; qu'il veuille bien trouver ici mes remerciements pour son enseignement si complet et l'assurance de mon respect et de ma reconnaissance.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR LAURENCE

Chirurgien de l'Hôpital Saint-Joseph
Chevalier de la Légion d'Honneur

*Dont les précieux conseils m'ont
toujours été si utiles. En témoignage
de respect et de profonde gratitude
pour la bienveillance dont il a tou-
jours fait preuve à mon égard.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR LANOS

Chirurgien de l'Hôpital Saint-Joseph
Chevalier de la Légion d'Honneur

*Dont j'espère avoir subi l'in-
fluence. Qu'il soit remercié ici de la
clarté de son enseignement clinique
et technique et veuille bien croire
à ma respectueuse admiration et à
ma très grande reconnaissance.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR GÉNÉVRIER

Médecin de l'Hôpital Saint-Joseph
Chevalier de la Légion d'Honneur

*Dont la bienveillante sollicitude
à mon égard ne s'est jamais dé-
mentie. Qu'il trouve ici l'expression
de ma gratitude et de mon respec-
tueux attachement.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR VILLANDRE

Chirurgien de l'Hôpital Saint-Joseph
Chevalier de la Légion d'Honneur

*En souvenir de l'année d'internat
si pleine d'enseignements, passée
dans son service.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR BARBET

Chirurgien de l'Hôpital Saint-Joseph

En reconnaissance de son enseignement si profitable.

A MONSIEUR LE DOCTEUR OBERTHUR

Chirurgien-adjoint de l'Hôpital Saint-Joseph

En remerciement de l'intérêt qu'il m'a toujours porté et en témoignage d'amitié.

A MONSIEUR LE DOCTEUR THEILLIER

Chirurgien-adjoint de l'Hôpital Saint-Joseph
Chevalier de la Légion d'Honneur

En témoignage de reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR JULLIEN

Chirurgien-assistant de l'Hôpital Saint-Joseph

En témoignage d'amitié.

A MONSIEUR LE DOCTEUR PLESSIER

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

Stage :

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEJARS (*in memoriam*).

MONSIEUR LE PROFESSEUR WIDAL (*in memoriâ*).

MONSIEUR LE DOCTEUR LAPOINTE (*in memoriam*).

MONSIEUR LE DOCTEUR LAUBRY.

Externat :

MONSIEUR LE DOCTEUR MOUCHET.

MONSIEUR LE DOCTEUR TZANCK.

MONSIEUR LE DOCTEUR LÉCHELLE.

MONSIEUR LE DOCTEUR DUFOUR.

MONSIEUR LE DOCTEUR F. RAMOND.

A MES MAÎTRES DE L'HOPITAL SAINT-JOSEPH

Internat :

MONSIEUR LE DOCTEUR GÉNÉVRIER.

MONSIEUR LE DOCTEUR VILLANDRE.

MONSIEUR LE DOCTEUR HUC.

MONSIEUR LE DOCTEUR LAURENCE.

MONSIEUR LE DOCTEUR LEURET.

INTRODUCTION

Le mégacôlon fut décrit pour la première fois d'une façon assez complète par HIRSCHSPRUNG en 1890 dans un mémoire qui résumait des travaux antérieurs. Il en donnait alors la définition suivante : dilatation idiopathique du côlon. Par ce terme d'idiopathique l'auteur reconnaissait n'en point connaître la cause qu'il supposait être congénitale. Pendant quelques années cette conception de l'origine congénitale ne fut pas discutée. Mais en 1895, M. le P^r MARRAS considérait cette affection comme le résultat de la constipation congénitale grave. C'est sous son influence que se développa donc la théorie du mégacôlon acquis. Partisans ou adversaires de l'une ou l'autre conception multiplièrent leurs travaux, surtout à l'étranger. M. le P^r Pierre DUVAL, défendant la théorie congénitale les résumait en 1903 dans la *Revue de Chirurgie*, tandis que GAUJOUX en 1908, dans les *Archives de médecine des enfants*, réunissait de nombreuses observations. Tout en reconnaissant l'origine congénitale indiscutable de certains cas, il décrivait une dilatation secondaire du gros intestin sous le nom de syndrome de Hirschsprung.

Depuis cette époque la pathogénie du mégacôlon reste discutée et de nombreuses théories, toutes plus ou moins plausibles, ont été émises. En particulier, depuis une dizaine d'années, la plus importante, parce que la plus riche en con-

séquences thérapeutiques, est celle qui veut reconnaître à la dilatation du gros intestin une origine nerveuse. Elle prit naissance dans les pays de langue anglaise où on lui accorde aujourd'hui une très grande valeur. Le mégacôlon présente donc à cet égard un assez grand intérêt puisque tous les auteurs ne sont pas d'accord, et qu'il paraît difficile et illogique de lui reconnaître une seule origine.

Au point de vue clinique les travaux se multiplièrent ces dernières années ; LETONDAL dans sa thèse (Paris, 1925) en fait une excellente description. Aussi n'avons-nous pas la prétention d'apporter ici des données cliniques nouvelles très importantes, nous décrirons simplement un symptôme rarement observé : l'incontinence sphinctérienne.

Au point de vue anatomique les lésions observées varient peu ; on peut donc donner actuellement du mégacôlon la définition suivante : « affection très rarement idiopathique, le plus souvent secondaire, caractérisée anatomiquement par la dilatation et l'allongement d'une partie ou de la totalité du côlon, avec hypertrophie des parois ; cliniquement par une constipation opiniâtre et une distension abdominale considérable ». Définition qu'on ne peut pas considérer malgré tout sans défauts, car si nous estimons que sans les plus importants de ces caractères anatomo-cliniques il n'y a pas de mégacôlon vrai, il faut reconnaître cependant que chaque observation peut être un cas particulier. Il arrive en effet, qu'on ne retrouve pas toujours tous les caractères cliniques ou anatomo-pathologiques que nous venons de citer.

Dans son mémoire initial, HIRSCHSPRUNG n'avait observé que peu de malades et sa thérapeutique s'avéra complètement inefficace. Depuis, de nombreux auteurs se sont attachés à rechercher un traitement à cette affection grave, mais heureusement assez rare. Le traitement médical resta longtemps en faveur. Il l'est encore à l'heure actuelle, mais depuis quelques années on s'est beaucoup occupé d'appliquer

plus fréquemment un traitement chirurgical. Son évidente supériorité s'est affirmée chez l'adulte, mais dans aucun des nombreux travaux parus à ce sujet, nous n'avons trouvé d'indications nettes du traitement chirurgical chez l'enfant.

Peut-on l'appliquer sans danger et avec espoir de réussite ? Nous le pensons, à condition de choisir parmi les nombreuses interventions proposées, celles qui présentent le moins de danger ; il faut en outre partir du principe que l'on n'a pas le droit de pratiquer ces opérations avant d'avoir essayé une thérapeutique non sanglante, celle-ci devant être instituée toujours la première.

Nous nous proposons de faire la critique de ces méthodes et de rechercher celles qu'on doit employer. Il est indispensable pour cela de bien connaître chez l'enfant l'anatomie du gros intestin. Il présente en effet des particularités intéressantes. Voici donc le plan que nous allons suivre au cours de cette étude, nous observerons tout d'abord comment se présente le côlon normal chez l'enfant, puis après un essai pathogénique et clinique, nous aborderons le traitement médical et chirurgical. Nous insisterons un peu sur la thérapeutique neuro-chirurgicale du mégacôlon, peu pratiquée en France et qui présente un intérêt indiscutable.

Personne ne conteste plus à l'heure actuelle la gravité du traitement chirurgical au moment d'une occlusion ; c'est pourquoi il nous a paru utile de grouper les indications et les méthodes opératoires qui permettront d'agir avant la phase aiguë des complications, par une thérapeutique rationnelle et quelquefois définitive.

LE CÔLON NORMAL CHEZ L'ENFANT

Avant d'étudier un aspect pathologique du côlon, nous avons cru nécessaire de faire sous ce nom un chapitre qui comprendra plusieurs alinéas :

- un rappel embryologique,
- des données morphologiques et topographiques,
- un rappel de l'innervation,
- des éléments de physiologie motrice et bio-chimique,
- et enfin pour terminer des notions essentielles de radiologie normale du côlon.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

**Développement du gros intestin.
Évolution du péritoine correspondant.**

Au cours de la vie embryonnaire, l'intestin évolue suivant un processus qui présente trois stades qui se complètent, se succèdent en empiétant les uns sur les autres. En effet, l'anse intestinale, à l'origine de la majeure partie de l'intestin, va « se développer », « tourner », « se fixer ». Nous allons étudier assez rapidement ces différents états.

1^o *Stade de développement.*

Le tube digestif est à l'origine à peu près rectiligne et médian. Au niveau de sa partie moyenne, il est relié à la vésicule vitelline. Il se développe dans le mésoderme qui donnera plus tard le péritoine. Comme il s'allonge beaucoup plus vite que le corps de l'embryon on va lui reconnaître plusieurs segments. En effet, vers le 25^e jour l'anse intestinale s'infléchit au niveau du canal vitellin. Elle a la forme d'un V incliné la pointe vers l'ombilie. Sur la branche inférieure de ce V apparaît le bourgeon cæcal en amont duquel se forme le jéjuno-iléon. Le reste, y compris ce bourgeon, donne le cæcum, le côlon ascendant et le côlon transverse. Plus bas l'anse intestinale se continue par l'intestin terminal qui donne le côlon descendant, le côlon pelvien et le rectum. Les différents segments que nous venons d'énumérer sont situés dans un plan sagittal et reliés à la paroi abdominale postérieure par un méso, appelé mésentère commun, au niveau de l'anse intestinale.

2^o *Stade de torsion.*

Très rapidement se produit avec la rotation de l'estomac et de l'anse duodénale, un mouvement de torsion de l'anse ombilicale. Elle subit une rotation de 270° en sens inverse des aiguilles d'une montre. Ainsi la branche supérieure du V passe successivement à droite, en bas, puis va se fixer à gauche, tandis que la branche inférieure fait le trajet inverse, à gauche, en haut et vient se fixer à droite. Dans ce mouvement de torsion la branche inférieure de l'anse qui devient droite recouvre en partie la branche supérieure qui devient gauche. Pendant ce temps l'intestin terminal s'est placé dans un plan frontal, seule sa portion inférieure qui devient le rectum reste dans un plan saggital. L'allongement très rapide dans la région pelvienne se traduit par la formation de l'anse sigmoïde.

3^o *Stade de fixation.*

La torsion de l'anse ombilicale a pour effet de donner au mésentère commun une orientation nouvelle dont la partie cæco-colique peut être subdivisée en deux portions distinctes : l'une à droite de l'artère mésentérique est le méso-côlon ascendant, l'autre, placée au-dessus est le méso-côlon transverse. Tandis qu'au niveau de l'intestin terminal le mésentère devient le mésocôlon descendant et le méso-côlon sigmoïde.

C'est à ce moment que se produisent divers accolements qui fixent définitivement l'intestin. En effet le grand épiploon qui s'est accolé au côlon et au mésocôlon transverse, déborde en dehors l'angle splénique. Il va se fixer au péritoine pariétal diaphragmatique en donnant le ligament phrénico-colique gauche qui se forme le premier. Puis se forment ensuite des accolements péritonéaux avasculaires ou fascia. C'est d'abord le côlon et le mésocôlon descendants qui se soudent à la paroi, en constituant le fascia d'accolement de Told, limité : en haut par une ligne allant de la mésentérique supérieure à l'angle gauche, en bas par une ligne commençant devant le promontoire et descendant le long du bord interne du psoas. Le côlon sigmoïde reste mobile, relié à la paroi par un long méso libre dont la racine forme une ligne brisée à deux segments : l'un vertical, l'autre oblique en bas et à gauche. Enfin, le fascia d'accolement colique droit se fait par la soudure au péritoine pariétal du côlon ascendant et de son méso. Il est limité : en haut par une ligne allant de l'origine de la mésentérique supérieure au deuxième duodénun, en dedans par la ligne de la mésentérique supérieure, en bas par une ligne allant de la bifurcation aortique à l'angle iléo-cæcal.

DONNÉES MORPHOLOGIQUES ET TOPOGRAPHIQUES

L'intestin de l'enfant et plus particulièrement celui du nouveau-né est proportionnellement beaucoup plus long que celui de l'adulte. Le gros intestin, chez l'enfant à la naissance, présente des longueurs, variables suivant les auteurs, allant de 48 centimètres à 57 centimètres ; la conclusion immédiate en est que le côlon, à l'étroit dans le bassin et l'abdomen, présente des coudes et des flexuosités.

Chez le nouveau-né, le cæcum qui est libre et mobile est très haut situé : il est assez fréquemment sous le foie, mais dans la plupart des cas il se projette un peu au-dessus de la crête iliaque. Du fait que le cæcum est haut situé, le côlon ascendant qui lui fait suite présente une portion écourtée, parfois même presque inexistante si le cæcum est franchement sous-hépatique. Arrivé sous le foie il s'infléchit formant l'angle colique droit. Suivant des auteurs différents cet angle est complètement libre, partiellement ou même complètement fixé.

Le côlon transverse qui fait suite au côlon ascendant est horizontal dans la portion qui suit immédiatement l'angle hépatique. La partie gauche beaucoup plus mobile est le plus souvent elle aussi horizontale, mais il n'est pas rare, comme on le trouve anormalement chez l'adulte, de la voir descendre jusque dans le petit bassin. Après le côlon transverse se trouve l'angle gauche ou splénique qui, comme nous l'avons vu tout à l'heure, s'est fixé solidement, au cours du développement embryonnaire, à la paroi abdominale postérieure. Ainsi le côlon transverse s'il est en position pelvienne, entre sa partie droite peu mobile et l'angle gauche, forme une anse très fermée.

Vient ensuite le côlon descendant qui, dans la plupart

des cas, est accolé à la paroi sur presque toute sa hauteur. On arrive enfin au côlon sigmoïdien qui occupe une place particulière. En effet son méso très mobile est libre ; il est lui-même très long et à cause de l'exiguité de la cavité pelvienne chez le nouveau-né, il reste en partie au-dessus du petit bassin. On peut donc lui décrire à cause de cette disposition deux portions : une abdominale formant une anse à concavité inférieure ; une autre intra-pelvienne beaucoup plus courte qui se porte vers la face antérieure du sacrum où elle se continue avec le rectum. Le côlon pelvien se continue en effet avec le rectum qui est fixe. L'abouchement se fait sous un angle aigu. Il existe donc à ce niveau une plicature, quelquefois marquée à l'intérieur de la lumière intestinale par un repli valvulaire muqueux : c'est la plicature pelvi-rectale ou sphincter pelvi-rectal de certains auteurs dont l'importance est considérable dans la pathogénie du mégacôlon.

Chez l'adulte, l'évolution du gros intestin est terminée et la situation du cadre colique se présente à peu près de la façon suivante : à droite dans la fosse iliaque le cæcum qui est libre, puis le côlon ascendant fixé, l'angle droit peu mobile ; l'angle gauche est plus haut situé, beaucoup plus postérieur, très solidement fixé ; entre les deux se trouve le transverse peu mobile à droite, très mobile à gauche ; le côlon descendant qui commence après l'angle gauche descend verticalement, il est peu libre ; enfin le côlon sigmoïde, dont la position normale est dans le petit bassin, mais qui décrit souvent une boucle abdominale, ne dépassant jamais cependant la hauteur des crêtes iliaques ; puis vient le rectum.

De cet aspect de tout le côlon chez l'adulte, donné *grosso-modo*, nous ne retiendrons que le dernier fait important : le côlon sigmoïde ne dépasse pas les crêtes iliaques. Or nous avons vu tout à l'heure dans la description que nous en avons

donnée, qu'il présente chez le nouveau-né une première portion abdominale. On doit naturellement en conclure que l'évolution du côlon n'est pas encore terminée à la naissance et que ce n'est qu'au cours de la première et surtout de la deuxième enfance que l'on voit apparaître le type de l'adulte.

GUEIRARD dans sa thèse a très bien étudié la question ; il a constaté que le gros intestin présente depuis la naissance de rapides modifications morphologiques toujours en rapport avec l'âge. Pour les étudier il a examiné radiologiquement 100 enfants indemnes de troubles intestinaux, de 8 mois à 15 ans. Pour ces examens il s'est servi surtout du lavement opaque et il a conclu que :

— de 8 mois à 2 ans : le type se rapproche beaucoup de celui du nouveau-né, c'est-à-dire : anse sigmoïde très développée, angles coliques au même niveau, cæcum en position haute, anses très mobiles.

— de 2 à 5 ans : on voit apparaître la descente du cæcum dans la fosse iliaque droite, mais l'anse sigmoïde reste très développée.

— de 5 à 9 ans : le cæcum est en position normale, l'anse sigmoïde présente une ampleur moins grande. D'après la statistique de GUEIRARD, 10 % des enfants de cet âge présenteraient déjà le type adulte.

— de 9 à 12 ans : type adulte dans 50 % des cas.

— de 12 à 15 ans : les particularités infantiles ont presque complètement disparu. A cet âge le type adulte se rencontrerait dans 80 % des cas.

L'INNERVATION DU CÔLON

L'innervation du côlon est double. D'une part le système nerveux autonome, de l'autre le système nerveux périphérique.

Le système nerveux autonome est représenté par les plexus d'AUERBACH et de MEISSNER, qui sont situés dans la

paroi intestinale. Les plexus d'AUERBACH sont entre les deux couches musculaires, longitudinale et circulaire ; tandis que ceux de MEISSNER sont sous-muqueux. Ils forment des centres périphériques, et c'est en se propageant successivement d'un de ces centres au suivant, que l'excitation détermine la progression vermiculaire de la contraction. Ces deux plexus sont en connexion, non seulement entre eux, mais avec les fibres nerveuses périphériques.

L'innervation périphérique est elle-même double. Elle est constituée par le système nerveux sympathique et par le parasympathique. Les fibres nerveuses de ces deux systèmes qui arrivent au gros intestin sont mélangées et non reconnaissables macroscopiquement. Le côlon droit et le côlon gauche sont innervés différemment.

Le côlon droit jusqu'à la moitié du transverse est sous la dépendance du sympathique par l'intermédiaire du plexus mésentérique supérieur, formé par de nombreux filets qui se détachent des ganglions semi-lunaires et aortico-rénaux. Il est sous la dépendance du parasympathique par l'intermédiaire du pneumogastrique.

Le côlon gauche, à partir de la moitié du transverse, est innervé par le plexus mésentérique inférieur ; le rectum par le plexus hypogastrique.

Les afférents sympathiques des 2 plexus sont très étendus, ils viennent du plexus intermésentérique. Ce plexus est formé par des filets venus du plexus solaire et par des rameaux venus des premiers ganglions lombaires. Ils donnent le plexus mésentérique inférieur par des rameaux qui entourent de chaque côté l'origine de l'artère mésentérique inférieure. Puis le plexus intermésentérique se continue dans le plexus hypogastrique. Le parasympathique agit par les nerfs pelviens issus des 3^e et 4^e racines sacrées. Pour DELMAS, des fibres parasympathiques seraient aussi fournies par le pneumogastrique.

De tous ces plexus naissent des filets qui accompagnent les artères mésentériques et ne forment qu'une seule arcade. Au niveau de la moitié du transverse, il y a anastomose entre les rameaux du plexus mésentérique supérieur et ceux du plexus mésentérique inférieur.

En résumé : « Le sympathique proprement dit et le « parasymphatique se distribuent aux mêmes territoires « mais ce sont deux systèmes bien distincts, et par leur « origine et par le trajet de leurs fibres et par leurs propriétés « physiologiques » (HOVELACQUE).

PHYSIOLOGIE DU CÔLON

Nous envisagerons successivement les phénomènes bio-chimiques au niveau du côlon et sa motricité.

A). *Travail bio-chimique.*

Le gros intestin n'est pas un organe digestif, ce n'est qu'un appareil d'évacuation. Il s'y produit malgré tout une absorption des liquides, qui fait que les matières fécales, arrivées du grêle semi-épaisses, sont dures et déshydratées à la défécation. Au niveau du sigmoïde où l'absorption des liquides est pratiquement nulle, il se fait surtout une absorption des gaz.

Au point de vue microbien, la résorption des toxines, causées par la fermentation et la putréfaction intestinale, active dans le côlon droit, devient peu importante au niveau du côlon gauche et de l'anse sigmoïde en particulier.

On comprend donc que la constipation gauche soit relativement bien supportée, alors que celle du côlon droit est mal tolérée et donne assez rapidement des signes d'intoxication stercorale (céphalée, etc...)

B). *Motricité.*

Comme nous l'avons fait précédemment, en exposant

la morphologie du côlon, nous allons étudier successivement sa motricité chez le nouveau-né et l'enfant. Mais auparavant rappelons brièvement la constitution du gros intestin. Il comprend quatre tuniques : la séreuse ; la tunique musculaire formée de 2 couches : l'une superficielle, incomplète, constituée par des fibres longitudinales, l'autre profonde, par des fibres circulaires ; la sous-muqueuse qui est une mince lame de tissu cellulaire lâche ; enfin la muqueuse ne présentant ni villosités, ni valvules conniventes, mais des plis appelés valvules coliques.

Chez le nouveau-né la motricité du côlon est tout à fait différente de celle de l'adulte ou même de l'enfant, chez lesquels le tableau est sensiblement identique. L'arrivée du chyme dans le côlon est rapide. En effet à cet âge la valvule iléo-cæcale ne fonctionne pas et lorsque les matières atteignent le cæcum, l'estomac n'est pas encore complètement évacué. Dans le côlon ascendant le bol fécal va monter progressivement pendant un laps de temps variable de 1 à 3 heures environ. Cette progression est beaucoup plus rapide dans le transverse. Dans le côlon descendant elle se fait encore plus vite. De l'angle gauche le bol fécal passe immédiatement dans le sigmoïde, d'où il est évacué par fractions. Alors même que le grêle n'a pas encore fini d'amener au cæcum les résidus alimentaires qui ont échappé à sa digestion, il y a déjà eu une selle. Puis, très rapidement, vers l'âge de deux mois, les phénomènes changent d'allure : lorsque l'arrivée au gros intestin a lieu, l'étape stomacale est terminée ; lorsque la défécation se produit, tous les résidus alimentaires sont dans le côlon.

Vers un an on arrive à un état physiologique qui est très comparable à celui de l'enfant, ou même de l'adulte chez lequel cependant le transit intestinal est beaucoup plus rapide. Chez l'enfant, pour A. OPPENHEIMER il y a 3 phases : péristaltisme des haustrènes, grand mouvement du côlon et remplissage de l'anse sigmoïde. Après le grêle le mélange

se fait dans le côlon ascendant où il se forme des haustrènes, pendant 6 à 7 heures, puis inactivité pendant 24 heures environ. Il se fait ensuite quelques contractions énergiques qui poussent rapidement le contenu du côlon dans le descendant et 30 à 36 heures après le repas l'anse sigmoïde est remplie. Normalement les matières ne dépassent pas le sphincter pelvi-rectal, quoiqu'il ne soit pas démontré indiscutablement, comme le pensent certains anatomistes, qu'il existe un véritable sphincter à ce niveau. Quand la quantité de matières, amassée dans le sigmoïde, est suffisante pour donner l'envie de déféquer, il y a un relâchement des sphincters pelvi-rectal et anal et la défécation se produit.

RADIOGRAPHIE NORMALE DU CÔLON

Il nous faut enfin parler de la radiologie normale du gros intestin. Nous verrons plus loin au cours de l'étude clinique du mégacôlon, quelles sont les nombreuses précautions que l'on doit prendre pour éviter de fausser les résultats. Bornons-nous seulement ici à énumérer les méthodes d'examen radiologique employées :

L'examen, sans préparation, ne donne normalement aucun résultat.

L'examen, après ingestion d'un repas opaque, permet de juger si le transit est normal.

Enfin l'examen, après lavement opaque, permet d'apprécier les divers aspects de forme et de position des différents segments du côlon ; nous avons énuméré tout à l'heure les diverses variétés normales de longueur et de position chez le nouveau-né et chez l'enfant.

Mais au point de vue physiologique, le lavement opaque permet de constater que le côlon de l'enfant tout comme

celui de l'adulte, présente trois propriétés caractéristiques : il est tonique, excitable, contractile.

Il est tonique, car il ne se laisse pas distendre passivement par le lavement.

Il est excitable, car si on insiste il est difficile de continuer l'injection sans provoquer, soit un arrêt dans la progression de la baryte si la tonicité est plus forte que l'excitabilité, soit, et c'est la majorité des cas, un besoin immédiat de défécation. Cette sensation s'accompagne de coliques extrêmement pénibles qui obligent à interrompre l'examen, s'il ne s'est pas produit une évacuation immédiate du contenu intestinal.

Il est contractile, car le lavement opaque permet de voir les contractions qui se produisent à son niveau. Elles sont la plupart du temps parfaitement visibles et nettes ; elles marquent l'image intestinale d'incisures profondes.

Pour terminer ce chapitre de côlon normal chez l'enfant, nous concluerons en disant qu'il est différent de celui de l'adulte. Il est plus long, et ceci n'est pas une anomalie, mais un stade dans son évolution pas encore terminée à la naissance. En effet, on peut estimer que chez le nouveau-né cette évolution n'est pas complète. Ce n'est que plus tard, vers la dixième année, que le côlon chez l'enfant prendra le type de celui de l'adulte. S'il y a des différences morphologiques, on peut admettre pratiquement qu'il en existe peu au point de vue physiologique ; ce qui compte c'est que comme chez l'adulte, le côlon de l'enfant conserve ses qualités essentielles de tonicité, d'excitabilité, et de contractilité.

PATHOGÉNIE

De nombreuses théories pathogéniques ont été émises par tous les auteurs qui ont écrit sur cette question et il serait vain de discuter sur elles à perte de vue. Reconnaissons tout d'abord à la dilatation du gros intestin deux théories principales : tout d'abord celle qu'ont défendu HIRSCHSPRUNG, MYA et DUVAL qui la considèrent comme une affection congénitale, idiopathique, d'origine embryonnaire ; puis celle soutenue par M. le Professeur MARFAN pour qui la dilatation colique est secondaire à un obstacle au cours des matières.

Dans le cadre même de ces deux théories, plusieurs autres ont été émises, ce qui est logique car la dilatation colique est en soi, au point de vue anatomique, une lésion banale ; et l'on comprend mal, que l'on admette ou non l'origine congénitale de l'affection, qu'un seul processus, primitif ou secondaire, puisse en être rendu responsable. Nous pensons au contraire que certaines altérations de l'ontogénèse pour la théorie congénitale et que toutes les causes mécaniques, physiologiques ou anatomiques pour la théorie acquise, peuvent causer la malformation.

Nous allons maintenant exposer un peu plus en détail les arguments qui sont en faveur ou non, de l'une ou l'autre de les 2 théories ; nous distinguerons pour cela le mégacôlon

A) *Le mégacôlon congénital ou vraie maladie de Hirschsprung.* Cette théorie a été défendue tout d'abord par HIRSCHSPRUNG. Pour cet auteur le mégacôlon était congénital et résultait d'un développement anormal au cours de la vie embryonnaire ; il l'appella idiopathique pour montrer qu'il en ignorait la cause. Il constata enfin au cours de nombreuses autopsies un point capital : en aucun cas il n'existait un obstacle à la circulation des matières. L'exposé de cette théorie que fit HIRSCHSPRUNG dans son mémoire classique de 1890 où il reprenait tous ses travaux précédents, fut soutenu par les uns, rejeté par les autres. Les partisans de l'origine congénitale s'appuient sur les faits suivants :

1^o Cette malformation a été constatée par AMMON chez un fœtus de 7 mois, par HIRSCHSPRUNG chez un nouveau-né de 3 jours mort à 2 mois 1/2.

2^o Elle coexiste assez souvent avec d'autres malformations congénitales du tube digestif (hernies, etc.).

3^o Elle serait à rapprocher d'autres anomalies qui consistent surtout en une hypertrophie des fibres annulaires musculaires (rétrécissement congénital du pylore, mégacœsophage, méga-uretère, etc...). Or la plupart des auteurs s'accordent à reconnaître qu'elles sont bien d'origine congénitale et il paraît surprenant qu'une affection comparable, comme le mégacôlon, ne puisse être attribuée, dans les mêmes proportions, à une malformation embryonnaire.

4^o Elle peut prendre un caractère familial.

5^o Elle n'est jamais due à une sténose.

Cette théorie a été soutenue par MYA qui ajouta cependant que l'hypertrophie était consécutive à la dilatation et que cette dilatation colique, primitive sur un segment, entraînait par coprostase une rétrodilatation. Pour lui le mégacôlon n'est déjà plus complètement idiopathique. OCKINCZIC émet la même opinion mais d'une façon plus catégorique, pour lui il n'existe pas un seul cas de mégacôlon total vrai. Il serait toujours secondaire à un mégasigmoïde.

Les adversaires de l'origine congénitale émirent des objections :

1^o Pourquoi existe-t-il de l'hypertrophie de la couche musculaire si la dilatation est primitive ? Certains auteurs pensent que l'anomalie congénitale ne porte pas uniquement sur le calibre mais sur la paroi colique.

2^o Pourquoi, si le mégacôlon est congénital, ne se manifeste-t-il pas tout de suite dans la plupart des cas ? Ici encore cette objection tombe si l'on pense, avec HIRSCHSPRUNG, que l'évolution de l'anomalie n'est pas terminée et qu'elle ne se manifeste qu'au moment où elle est achevée.

En fait, il semble bien que le mégacôlon congénital existe ; il a d'ailleurs été publié des observations pour lesquelles l'origine est indiscutable. Cela est maintenant à peu près reconnu par tout le monde.

B) *Le mégacôlon symptomatique ou syndrome de Hirschsprung.* Si l'origine du mégacôlon est manifestement congénitale dans certains cas, il s'agit le plus souvent d'une rétro-dilatation secondaire à un obstacle mécanique, physiologique ou anatomique, au passage des matières.

Telle est la théorie qui prit naissance sous l'influence de MARFAN. Puisqu'il y a un obstacle au cours des matières, la dilatation et l'hypertrophie sont des manifestations compensatrices. L'affection n'est plus idiopathique, elle est la conséquence d'une lutte que fournit l'intestin pour franchir l'obstacle qui s'oppose au passage du bol fécal.

C'est la théorie du mégacôlon symptomatique ou syndrome de HIRSCHSPRUNG. Au début l'affection est atypique, mais peu à peu le côlon se dilate et elle entre bientôt dans sa période d'état, avec sa symptomatologie clinique caractéristique.

Les causes susceptibles de l'engendrer sont multiples. Chaque cas particulier peut avoir une pathogénie nouvelle qui soit cependant raisonnable et admissible. Cependant, il

faut savoir que certains processus reviennent plus souvent. Nous nous bornerons à les étudier dans leur ensemble, sans pour cela vouloir en éliminer.

Nous diviserons ces différentes causes du mégacôlon-syndrome en trois grandes catégories : mécanique, anatomique et physiologique.

1^o *Causes mécaniques.* On les retrouve dans la plupart des cas de rétro-dilatation colique chez l'enfant. MARFAN et BENSAUDE ont montré leur importance. Elles sont presque toujours en rapport avec le fait qu'il existe normalement chez l'enfant une dolichocolie, surtout marquée au niveau de l'anse sigmoïde attachée à un méso long. Comme, chez le nourrisson et même chez l'enfant jusqu'à un certain âge, le bassin est trop étroit pour recevoir en entier cet intestin trop long, il doit se replier en de multiples flexuosités qui créent des coudures ou des torsions.

POUR BENSAUDE c'est la coudure que l'on retrouve le plus souvent chez l'enfant. Elle siège généralement au passage du côlon sigmoïde mobile au rectum fixe, passage qui est normalement étroit et où l'intestin présente une plus petite lumière. Si la dolichocolie s'accroît, la coudure se ferme de plus en plus ; il y a alors difficulté au passage des matières, difficulté qui devient de plus en plus grande s'il se forme un mégacôlon, à mesure que celui-ci se constitue.

On n'est pas en droit d'affirmer, d'une manière absolue, que la dolichocolie exagérée est la cause de tous les syndromes de Hirschsprung chez l'enfant, mais il faut reconnaître qu'on la retrouve dans la majorité des cas.

Mais pour que le mégacôlon puisse se constituer il faut que le dolichocôlon s'évacue mal et par conséquent se traduise par une constipation habituelle.

2^o *Causes anatomiques.* La plus importante de toutes est le rétrécissement congénital de l'intestin. Celui-ci peut être réalisé de plusieurs manières : soit par l'imperforation anale, anomalie assez rare qui a pu être observée dans quelques

cas de mégacôlon, soit et le plus fréquemment par une valvule siégeant à l'union du rectum et du sigmoïde. En effet il existe normalement à ce niveau une portion rétrécie dont nous avons déjà parlé et qui est pourvue de valvules décrites par HOUSTON.

POUR BENSAUDE qui appliqua la rectoscopie à l'étude pathogénique du mégacôlon, elles sont fréquentes. Il en décrit une, située un peu plus bas qui est plus importante et plus résistante que les autres. Certains auteurs, en particulier SEILLÉ dans sa thèse, se sont demandés si ces valvules existent réellement et ne sont pas plutôt des replis muqueux dus à une coudure dolichocolique. Si cela était vrai, on verrait réapparaître ainsi le dolichocôlon comme cause principale du mégacôlon.

A côté du rétrécissement congénital, on peut faire figurer le rétrécissement acquis, consécutif à une intoxication, une infection ou un processus tumoral, mais il est absolument exceptionnel chez l'enfant et c'est très rarement qu'il pourra réaliser le syndrome de Hirschsprung.

Enfin parmi les causes anatomiques il faut parler de la coalescence des parois coliques, comparable à l'imperforation anale et que l'on peut aussi assimiler à un rétrécissement congénital du côlon. MARAGLIANO relate un cas de mégacôlon dû à une coalescence des parois rectales. Cette coalescence est normale avant que la circulation du méconium s'établisse. Par sa persistance elle peut entraîner une dilatation de l'intestin.

En somme on peut conclure que tout obstacle anatomique se produisant au cours ou même après la vie embryonnaire peut être la cause d'une malformation mégacolique.

3^o *Causes physiologiques.* Moins fréquentes que les autres on y attache cependant aujourd'hui une très grande importance. Il s'agit soit d'un spasme, soit d'une atonie, qui sont ou peuvent être l'un et l'autre d'origine nerveuse ou endocrinienne.

Chez l'enfant le spasme anal est une cause fréquente de constipation et on a pu constater chez certains d'entre eux porteurs de mégacôlon, un spasme du sphincter anal très marqué. Certains auteurs se sont demandés si on pouvait y attacher une importance étiologique ; c'est ainsi que LARDENNOIS et HURST obtinrent des guérisons en pratiquant la dilatation anale. A ce spasme pourrait s'ajouter l'achalasie ou défaut de relâchement du sphincter pelvi-rectal. Pour HURST, le seul spasme du sphincter pelvi-rectal suffirait à entraîner la déformation. Les guérisons obtenues par la dilatation simple, montrent l'importance qu'il faut attacher à l'examen de la région anale, chez les enfants atteints de mégacôlon.

Enfin parmi toutes les hypothèses pathogéniques, il en est une très en faveur à l'heure actuelle, surtout en Angleterre et en Amérique. C'est la théorie nerveuse qui considère la lésion comme le résultat d'un déséquilibre du système nerveux végétatif du côlon. Si l'harmonie existant entre le système sympathique et le système parasympathique qui, comme nous le savons, innervent le gros intestin, est rompue, les fonctions sécrétrices et le bon fonctionnement de l'intestin seront profondément modifiés. Ces deux innervations sont antagonistes et l'on admet depuis longtemps que l'excitation des filets nerveux du sympathique produit la contraction du sphincter et relâche les parois du côlon, tandis que l'excitation du parasympathique réalise des phénomènes inverses, c'est-à-dire le relâchement du sphincter et la contraction des parois intestinales, avec en plus une action à la fois stimulante sur le péristaltisme et permanente sur le tonus des fibres musculaires lisses.

Les deux actions contraires se compensent, mais si l'équilibre est rompu à l'avantage du système sympathique, ce dernier par son action devenue prédominante contracte le sphincter et dilate le côlon, ce qui réalise en somme un syndrome de mégacôlon. Il était donc naturel de penser que,

dans certains cas, la maladie de Hirschsprung était due à une hyperactivité du sympathique. Cette hypothèse, émise depuis déjà longtemps, a été reprise ces dernières années et défendue par de nombreux auteurs de langue anglaise qui, par leurs expériences thérapeutiques, paraissent bien confirmer le rôle que jouerait le sympathique dans un certain nombre de cas de mégacôlon.

Plusieurs expériences ont été tentées sur des animaux. ADAMSON et AIRD ont obtenu chez des chats par section des nerfs érecteurs, une dilatation du côlon terminal présentant, tant au point de vue anatomique, qu'au point de vue radiologique, une grande analogie avec le mégacôlon humain. Plus récemment MORTON et SCOTT, après avoir provoqué chez le chat un syndrome de mégacôlon sigmoïde par extériorisation de cette anse, ont pratiqué des expériences soit par section, soit par rachianesthésie, cette dernière agissant comme une section temporaire. Dans les deux cas, ils provoquaient une paralysie des nerfs moteurs lombaires desservant les muscles striés et une paralysie des nerfs sympathiques inhibiteurs du gros intestin. En agissant ainsi ils obtenaient une régression des phénomènes mégacolistiques et un retour à une apparence normale.

Si l'on admet l'influence sympathique, on est en droit de se demander quel est le mécanisme nerveux qui entre en jeu, ce qui revient à savoir si le système nerveux central est intéressé.

Les résultats thérapeutiques qu'ont obtenus WADE, ROYLE, JUDD, ADSON, etc..., indiquent que l'origine de l'influence sympathique remonte au moins jusqu'aux ganglions lombaires. Mais beaucoup d'auteurs pensent qu'il faut encore la rechercher plus haut et les résultats obtenus par la rachianesthésie rendent certains que l'activité motrice dans une des formes au moins de la maladie de Hirschsprung est due à une inhibition d'origine centrale (Obs. X).

On ignore complètement à l'heure actuelle si, dans l'hy-

peractivité sympathique du mégacôlon, il s'agit d'excitations anormales ou bien d'une hypersensibilité périphérique à des excitations normales. Il semble bien qu'il ne faille pas tenir compte de cette dernière hypothèse.

L'origine nerveuse de certaines observations est appuyée par des faits cliniques d'un autre ordre. On en a publié survenant : après une encéphalite épidémique ; après une syphilis cérébrospinale ; coexistant avec une tumeur hypophysaire, un myxœdème. M. РЕНУ, dans un cas de mégacôlon associé à un myxœdème a obtenu de bons résultats par la médication thyroïdienne qui a favorisé l'évacuation intestinale.

En conclusion, il est indiscutablement des cas où la maladie de Hirschsprung est une malformation congénitale d'origine embryonnaire : c'est la véritable dilatation idiopathique. Mais le plus souvent il s'agit de mégacôlons acquis, consécutifs à un obstacle qui s'oppose à la progression normale des matières. Au-dessus de l'obstacle le côlon se dilate et s'hypertrophie. Ce n'est plus une dilatation idiopathique.

L'affection est-elle fréquente ? Si on la considère telle que l'a décrite HIRSCHSPRUNG dans son mémoire en 1886, elle est exceptionnelle. Mais elle l'est beaucoup moins en tant que mégacôlon symptomatique. C'est néanmoins une maladie rare, frappant plus les garçons que les filles (d'après une statistique de BROCA 70 garçons, 30 filles). C'est aussi avant tout une affection de l'enfance. BENSAUDE a cité 90 cas de Löwenstein (1907) qui l'a rencontrée : 55 fois à la naissance ; 13 fois au cours de la première enfance ; 13 fois entre 1 et 20 ans ; 7 fois entre 20 et 70 ans ; 2 fois après 70 ans.

Signalons que pour BENSAUDE il existe un mégacôlon occulte, découverte de radioscopie ou de rectoscopie, qui

ne donne aucun signe clinique. Mais dans la plupart des cas, s'il ne s'est pas manifesté dès la naissance, le mégacôlon s'extériorise au cours de la première année, de la naissance au sevrage.

Comme causes occasionnelles de la maladie de Hirschsprung citons : les changements de régime, le sevrage, des maladies intestinales telle que la typhoïde, la dysenterie.

Notons enfin que dans quelques cas l'affection peut présenter un caractère familial (Obs. I).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le mégacôlon peut se diviser en deux grandes variétés anatomiques suivant que l'ectasie porte sur la totalité du côlon, ou seulement sur un de ses segments. L'ectasie totale est moins fréquente que l'ectasie segmentaire qui groupe 65 % des cas environ. Dans cette dernière catégorie, c'est, dans la très grande majorité des cas (plus de 50 %), au niveau de l'anse sigmoïde que se développe le mégacôlon.

L'ectasie segmentaire, qui est donc le plus souvent pelvienne, peut être unique. Mais elle s'accompagne assez fréquemment de dilatations d'autres portions du côlon, parfois même de véritables diverticules à poche pédiculée, mais qu'il est difficile d'admettre dans la classification des mégacôlons. Le rectum est presque toujours intact, mais il n'est pas rare cependant qu'il soit touché par la dilatation.

Nous allons prendre comme sujet de description le mégacôlon congénital. Dans les mégacôlons acquis les lésions anatomo-pathologiques sont peut-être moins marquées, mais, que ce soit à un degré ou à un autre, on les y retrouvera toujours à peu près identiques à celles que nous allons décrire en supposant qu'il s'agisse d'une autopsie.

A l'ouverture de l'abdomen, le côlon distendu apparaît aussitôt énorme. Il masque tous les autres organes et remplit toute la cavité abdominale. Il peut être de dimensions extrêmement variables : il est le plus souvent allongé mais ce qui frappe avant tout c'est l'augmentation de son dia-

mètre. La dilatation est toujours en effet considérable, elle l'a fait comparer à une cuisse fléchie, un estomac d'adulte. A première vue, les parois du côlon sont hypertrophiées. Ce sont là les trois principales lésions anatomo-pathologiques. Nous les répéterons : allongement, dilatation, hypertrophie des parois, sans lesquelles il n'y a pas de véritable mégacôlon.

Macroscopiquement, on peut les décrire ainsi :

a) La dilatation, capitale, constante, correspondant au signe clinique qui présente le plus de valeur : la distension abdominale. Elle est le plus souvent énorme, variant de 15 à 20 centimètres, calibre normal du côlon, à 50, 60 et même 75 centimètres de circonférence. La capacité varie de même de 1 à 15 litres. Nous savons que cette dilatation est rarement totale et il est intéressant de regarder l'union du segment dilaté aux segments sains. Cette transition se fait d'une manière insensible dans la plupart des cas ; pour la résumer en un mot : en entonnoir. Enfin il est fréquent, ce qui explique bien des constatations cliniques, de voir l'anse dilatée coudée sur l'anse saine et l'adossement des deux segments faire saillie dans la cavité intestinale sous forme d'une valvule semi-lunaire. Mais on ne retrouve en aucun cas, de rétrécissement vrai de l'intestin.

b) L'allongement est lui aussi presque constant, mais toujours moins marqué, en comparaison, que la dilatation, quoiqu'on ait cité des cas où la longueur d'un mégacôlon a pu atteindre ou même dépasser 1 m. 50, ce qui chez l'enfant est un chiffre considérable. Parallèlement à l'allongement colique on constate un allongement du méso, surtout marqué au niveau du côlon sigmoïde. C'est un fait constant chez l'enfant, alors que BENSAUDE a constaté chez l'adulte, rarement il est vrai, des mésos courts. Ce fait présente une importance capitale si l'on envisage l'application d'une thérapeutique chirurgicale.

c) L'épaississement des parois intestinales n'est pas constant, mais sa fréquence est très grande. Plus rarement les parois sont amincies. L'aspect en est typique. La séreuse est nacrée, peut présenter des ulcérations. Les bosselures sont effacées. Les bandes coliques longitudinales ont disparu. Elles ont été étalées par l'élargissement de la paroi et ne sont plus visibles. Lorsqu'on coupe le côlon, sa lumière au lieu de s'affaisser reste béante, ses parois sont cartonnées, dures, friables, grisâtres, d'une épaisseur très grande allant de 2 à 3 millimètres, alors que la normale est 1 mm. 20 environ. Ce qu'on voit de la muqueuse la montre rouge, tuméfiée, souvent ulcérée. L'intestin est tantôt vide, tantôt rempli de matières en assez grande quantité. Enfin le méso est le plus souvent infiltré, épaissi, présentant des signes d'inflammation chronique, avec adénopathie fréquente.

Microscopiquement, si l'on pratique des coupes de la paroi, le premier fait important que l'on observe est que l'épaississement porte surtout au niveau de la couche musculaire circulaire. Les fibres musculaires sont augmentées en nombre et en volume, leur noyau est normal. Entre elles on aperçoit une infiltration de nombreuses fibres conjonctives. La couche musculaire longitudinale est beaucoup moins hypertrophiée, mais l'envahissement conjonctif augmente. La *muscularis mucosae* est très épaissie comme la sous-muqueuse. La muqueuse est complètement détruite en temps qu'éléments épithéliaux, on trouve à la place des fibres conjonctives lâches. A mesure que l'on se rapproche de la séreuse, les fibres conjonctives apparaissent de plus en plus nombreuses, de plus en plus denses. Les vaisseaux sont rares, leurs parois sont normales ou peuvent présenter des lésions d'artérite chronique. Les nerfs et les ganglions du plexus d'Auerbach sont quelquefois atrophiés.

En résumé, on constate donc que seules les couches mus-

culaires ont conservé leur individualité, tout le reste est infiltré et envahi par le tissu conjonctif qui transforme le côlon en un sac épais et fibreux.

Des 2 couches musculaires, la longitudinale est peu hypertrophiée, tandis que la circulaire l'est au contraire considérablement.

ÉTUDE CLINIQUE

Le tableau clinique du mégacôlon, différent suivant qu'il s'agit d'une forme à manifestations précoces ou d'une forme à manifestations tardives, est cependant dominé dans tous les cas, par deux signes qui ont une valeur considérable : la constipation, la distension abdominale.

I. SYMPTOMATOLOGIE

Nous venons de citer les deux symptômes fondamentaux de la dilatation du gros intestin.

a) *La constipation.* Dans la très grande majorité des cas c'est le premier signe en date. Elle est constante et présente des caractères bien particuliers : elle est avant tout opiniâtre, elle s'accroît progressivement.

C'est un signe capital, le plus souvent elle cède aux laxatifs, aux purgatifs ou aux lavements huileux pratiqués avec une longue sonde. Mais ce n'est souvent qu'au bout de plusieurs jours qu'on obtient une débâcle de matières. Certains malades n'ont une selle que tous les trois ou quatre jours et ce n'est jamais une selle spontanée. Il n'est même pas rare d'observer chez certains d'entre eux des périodes

de constipation pouvant durer une ou plusieurs semaines. OSLER a vu un enfant, qu'il est devenu classique de citer, qui n'avait eu jusqu'à l'âge de 7 ans que cinq ou six selles spontanées. BENSAUDE et SORREL ont pratiqué des expériences qui consistaient à faire ingérer un cachet de carmin. Ce cachet n'apparaissait dans les selles que 12, 15 ou même 20 jours après l'ingestion. Cela explique qu'une telle constipation peut aller jusqu'à l'obstruction ou même jusqu'à l'occlusion complète et nécessiter une intervention chirurgicale d'urgence. Disons tout de suite que le pronostic des opérations tentées dans de telles conditions est d'une effroyable gravité et que le traitement devra à tout prix éviter d'en arriver à ce stade.

Ces périodes de constipation sont entrecoupées de débâcles formidables qui se font parfois simplement et sont d'autres fois très douloureuses, accompagnées de coliques très pénibles. En une seule selle, après plusieurs jours d'obstruction, ces enfants peuvent émettre des quantités invraisemblables de matières le plus souvent dures, scybali-formes, quelquefois plus molles, fragmentées, presque toujours d'odeur nauséabonde. Elles peuvent être enduites de glaires, de mucus ou même de sang, si le mégacôlon s'accompagne de colite ulcéreuse.

En opposition à la constipation il n'y a pas de rétention pour les gaz, qui sont émis fréquemment, en grande abondance et sont toujours d'une odeur infecte.

Suivant que les parois intestinales ectasiées sont plus ou moins saines et opposent aux toxines, secrétées par les fermentations des résidus alimentaires, une barrière plus ou moins efficace, la constipation s'accompagne de signes locaux et généraux dont la gravité varie avec les cas. Les premiers sont des signes d'infection de la muqueuse ; ils se traduisent par des débâcles diarrhéiques entrecoupant les périodes de constipation. Les seconds ou phénomènes généraux sont variables suivant le degré de l'intoxication ;

ils peuvent être : légers, se traduisant alors par des petits signes de rétention stercorémique tels que céphalée, anorexie, pâleur, amaigrissement ; ou graves, le malade présente alors un état général grave, le faciès est plombé, les traits tirés, les yeux excavés, le pouls rapide. En dehors même de la qualité des parois intestinales, les signes d'intoxication stercorémique sont plus ou moins marqués, suivant qu'il s'agit d'une stase totale ou terminale. Légers dans ce dernier cas, ils sont beaucoup plus graves si la stase est totale et peuvent même aboutir au coma et à la mort si on n'arrive pas à la faire céder.

b) *La distension abdominale.* — C'est le second signe, capital lui aussi. On doit y attacher encore plus d'importance qu'à la constipation. On a vu en effet, dans quelques très rares exceptions, la constipation manquer, mais la distension abdominale n'a jamais fait défaut. Elle aussi présente les mêmes caractères de constance, de précocité et d'accroissement progressif. Elle fait généralement suite à la constipation dont elle est la conséquence directe. C'est un signe qui frappe au premier examen. Cette distension s'exagère encore pendant les périodes de rétention. Et alors même que la constipation existait avant elle, c'est presque toujours la distension abdominale qui amène les parents à consulter. Nous avons dit tout à l'heure que la rétention gazeuse n'existait pas. Il faut donc qu'il y ait production d'une quantité considérable de gaz ; leur formation est vraisemblablement due à la fermentation provoquée par une stase prolongée. L'abdomen peut atteindre des dimensions considérables, donnant une déformation en tonneau, en ballon.

A l'examen d'un enfant porteur de mégacôlon en période de rétention, on voit à l'inspection un ventre énorme distendu, dont la peau blanche, amincie, avec arborisations veineuses très développées, laisse deviner les contours de

l'anse ectasiée que l'on voit quelquefois animée de mouvements péristaltiques. Ces mouvements peuvent être aussi provoqués par la palpation qui permet de constater que l'abdomen est tendu uniformément, sauf dans le cas de stercoromes, qui donnent sous le doigt l'impression de masses dures ou pâteuses, sans localisations spéciales. Ces mouvements péristaltiques sont perceptibles parfois au niveau d'une tumeur palpable correspondant à l'anse ou aux anses dilatées. On a d'autant plus de chances de la sentir que la rétention intestinale est plus ancienne et la distension plus importante. La percussion fait entendre une sonorité tympanique, elle est généralisée, sans prédominance particulière, sauf en certains points qui sont mats, s'il y a rétention de stercoromes.

Cette distension abdominale est la cause de bien d'autres désordres qui n'ont évidemment qu'une importance secondaire, mais qui influent fâcheusement sur l'état général du malade. Ce sont, presque tous, des désordres dus à la compression des organes voisins par l'ectasie colique. Celle de l'estomac entraîne des troubles gastriques se traduisant le plus souvent par des vomissements. Ces vomissements sont assez fréquents et sans valeur diagnostique. La compression du cœur et des poumons entraîne : de la dyspnée constante dans les distensions un peu importantes, des lipothymies avec tendance à la syncope. La compression des vaisseaux peut être la cause d'un léger œdème de la paroi, du scrotum et même des membres inférieurs.

Enfin la distension abdominale, qui ne s'accompagne généralement pas de douleurs, peut devenir douloureuse. Elle peut être la cause d'une déformation thoracique, d'un diastasis des muscles droits.

On doit toujours terminer l'examen physique par un toucher rectal et un examen de la région anale. Nous savons en effet l'importance attachée, à juste titre, au spasme du sphincter dans la pathogénie des mégacôlons.

Le toucher rectal donne la plupart du temps des renseignements négatifs. L'ampoule rectale est souvent libre, vide. Quelquefois le doigt réussit à accrocher une valvule et à sentir au delà, un stercorome volumineux coiffé par ce repli muqueux. Plus rarement on apprécie une contracture du sphincter. A ce sujet c'est l'examen de l'anus qui a le plus de valeur. BENSAUDE y attache une grosse importance. En dépliant les plis radiés, on découvre quelquefois une fissure dont la guérison arrêtera peut-être l'évolution du mégacôlon.

On a attaché, dans la pathogénie des mégacôlons, une très grosse importance au spasme du sphincter. Cette théorie a été vérifiée par quelques beaux succès du traitement étiologique. Mais il y eut quelques échecs, qui prouvent bien que le spasme n'est pas tout. Nous publions même 3 observations (Obs. I, XVIII, et XXV) 2 personnelles et 1 de MERLE d'AUBIGNÉ et GATELIER, où non seulement il n'y a pas de spasme du sphincter, mais bien au contraire une incontinence des matières. Nous n'en avons pas retrouvé d'autres exemples, mais il nous a paru intéressant d'attacher une certaine importance à ce symptôme peu connu, car dans les 3 cas il était indiscutablement lié à une maladie de HIRSCHSPRUNG ; ce n'était pas un épiphénomène et il disparut chez les 3 malades par le traitement du mégacôlon.

Dans aucun cas on ne doit abandonner l'observation clinique sans avoir recours à deux examens sans lesquels on ne peut affirmer le diagnostic. Ce sont : l'endoscopie et la radioscopie.

L'endoscopie ou rectoscopie, qui n'a de valeur que dans les ectasies terminales, a été préconisée par BENSAUDE qui la considère comme un procédé de choix ; elle montre l'absence ou la présence d'un obstacle au cours des matières. Dans la majorité des cas on voit un rectum vide de matières, puis le rectoscope vient buter sur une coudure ou une valvule et après une légère résistance pénètre brusquement

dans une large cavité où il se déplace librement en battant de cloche. Le plus souvent l'obstacle, et pour BENSAUDE on le rencontre dans la majorité des cas, siège à l'union du rectum et du sigmoïde, mais on peut le trouver à des hauteurs variables dans le rectum. La rectoscopie permet aussi de constater l'étendue de la dilatation et d'apprécier l'état de la muqueuse souvent rouge, présentant de petites ulcérations. Difficilement praticable chez le nourrisson, elle rend surtout des services chez les grands enfants.

L'examen radiologique est d'une importance capitale, c'est sur lui qu'on se basera pour affirmer le diagnostic. On peut le pratiquer de trois manières différentes. D'abord l'examen sans préparation, qui montre une aérocolie considérable avec poches à air énormes, refoulant le foie, les hémidiaphragmes, le cœur, déformant l'estomac. On note quelquefois la présence de niveaux liquides, qui sont dus à la stase de matières non solides. Cet examen peut orienter le diagnostic mais n'est pas concluant ; de même d'ailleurs que celui pratiqué après l'ingestion d'un repas baryté, 18 et 8 heures avant l'examen ; il est en effet très difficile, par ce moyen, de remplir complètement le gros intestin de substance opaque. Cet examen présente cependant un certain intérêt, il permet en effet de mettre en évidence un fait important : l'irrégularité du transit, qui correspond à un trouble moteur important.

En définitive c'est la troisième méthode qui a le plus de valeur, c'est-à-dire la radioscopie après lavement opaque. BECLÈRE a insisté sur les précautions que l'on devait prendre pour ne pas en fausser les résultats. En effet un lavement poussé brusquement peut augmenter considérablement la longueur et la capacité d'un côlon normal. De plus, tout comme celui de l'adulte et peut-être davantage, le gros intestin de l'enfant est excitable et si le lavement est injecté trop brutalement il provoque des spasmes, accompagnés de coliques

très douloureuses et souvent d'expulsion immédiate, qui faussent complètement l'image intestinale.

On doit faire l'examen après évacuation complète préalable, si elle est possible; le lavement est mieux toléré dans le décubitus abdominal qui permet en outre de palper plus facilement l'abdomen dont la musculature est bien relâchée, mais l'examen en décubitus dorsal reste indispensable surtout pour prendre des clichés, l'intestin étant plus près de la plaque. Le lavement doit être injecté avec un bock que l'on tient à 0 m. 50 au-dessus de la table d'examen. En le suivant de bout en bout, on peut apprécier la gêne apportée à la circulation des matières, les coudures, les superpositions d'anses. L'injection du lavement faite ainsi doucement et cela peut durer 5 à 10 minutes, on peut quelquefois déceler la présence d'un spasme.

Cet examen après lavement baryté, donne des renseignements extrêmement importants. Si l'augmentation de calibre siège sur tout le côlon, l'image est monstrueuse et l'on doit injecter plusieurs litres avant de remplir l'ectasie. Dans le cas de dilatation segmentaire, les rayons X renseignent sur le siège, l'étendue et la forme de la dilatation et peuvent faire connaître la cause dont elle découle. On peut voir le côlon dont le volume est de 2,3 ou 4 fois la normale, faire une série de boucles, se comprimant les unes les autres et confondant leurs images; il est donc souvent impossible de suivre la continuité intestinale, si l'on n'a pas eu la précaution de suivre la progression du lavement. Signalons enfin les anomalies de position de certains segments coliques, en particulier du cæcum qui peut être sur la ligne médiane ou même à gauche.

A côté de la distension et de la constipation qui sont les signes majeurs, il faut mentionner des symptômes de moindre importance, d'abord parce qu'ils ne sont pas tous constants et surtout parce qu'ils ne sont pas caractéristiques du méga-

côlon. Citons la tétanie, qui a été observée ; des troubles psychiques, qui comme la tétanie semblent être sous la dépendance du degré d'intoxication, puisqu'on les a vu régresser en faisant cesser la stase intestinale. L'oligurie est fréquente quelquefois accompagnée d'albuminurie ou d'indicanurie. En général tous ces symptômes diminuent ou disparaissent après une évacuation importante. On ne doit donc leur attribuer qu'une valeur relative.

Enfin il existe certainement chez ces malades des insuffisances digestives dont il nous a été donné de constater un exemple (Obs. XXII). Chez cet enfant il y eut 3 semaines après leur ingestion, une selle d'aliments absolument intacts, n'ayant subi aucun commencement de digestion. Peut-être pourrait-on même rechercher dans ce fait une théorie pathogénique, comparable à celle qui veut rendre la colite responsable du dolichocôlon.

II. FORMES CLINIQUES

Les 2 symptômes principaux : la constipation et la distension abdominale sont variables dans leur apparition, sauf lorsqu'il s'agit du mégacôlon congénital vrai où ils apparaissent dès la naissance avec leur maximum d'intensité. Ceci nous amène à décrire 2 séries de formes cliniques : les formes graves à manifestations précoces et les formes à manifestations tardives moins dangereuses.

a) *Les formes à manifestations précoces.*

Le type en est le mégacôlon congénital vrai, tel que l'ont décrit HIRSCHSPRUNG ou MYA. Il s'agit d'un nourrisson qui met du retard à rendre son méconium. L'enfant se montre agité, ne dort plus, refuse la tétée, pleure. Devant cette rétention méconiale, on est tout de suite amené à examiner la région anale et l'on est surpris de constater qu'il n'existe aucune malformation telle qu'imperforation de l'anus. Au

toucher rectal, on ne trouve non plus aucune lésion susceptible d'être un obstacle à l'évacuation du méconium. L'introduction d'une sonde rectale ne donne ni renseignement, ni résultat dans la majorité des cas. Consécutivement et parallèlement à cette constipation opiniâtre va apparaître et évoluer la distension abdominale qui présente dans cette forme ses caractères les plus nets. En effet elle augmente progressivement à mesure que la constipation se prolonge ; elle peut devenir considérable et dans les cas où la stase intestinale dure depuis quelques jours, on peut voir le ventre du nourrisson acquérir des proportions étonnantes, avec état général immédiatement grave par compression de tous les organes voisins, se traduisant par de la cyanose, de la dyspnée, des œdèmes.

En dehors même de ces cas à marche ultra-rapide, l'état général est toujours très rapidement touché : l'enfant n'accepte plus que de très petites quantités de lait, vomit fréquemment et devient finalement un athrepsique si le traitement médical ne parvient pas à enrayer l'évolution de la maladie. Dans ce cas le pronostic est fatal à brève échéance. On a pu obtenir cependant des résultats encourageants et voir le pronostic s'améliorer.

Dans cette catégorie on peut ranger toutes les formes de dilatation colique qui apparaissent au cours de la 1^{re} année, surtout au moment du sevrage, qui heureusement, malgré leur gravité, ne présentent pas toutes le même pronostic immédiatement sombre de la forme apparue dès la naissance.

b) *Formes à manifestations plus tardives.*

Il est admis à l'heure actuelle de faire entrer dans le cadre du syndrome de Hirschsprung ces formes à manifestations tardives et à marche chronique. On les observe chez des enfants du 2^e âge, qui jusque-là ont été indemnes de troubles digestifs. Les premiers symptômes apparaissent vers l'âge de 2 ou 3 ans. Dans cette catégorie on doit faire

entrer des formes variables suivant l'apparition d'un des deux symptômes cardinaux du mégacôlon par rapport l'un à l'autre. C'est ainsi qu'on peut décrire :

une forme à constipation précoce et distension abdominale tardive,

une forme où la constipation et la distension abdominale sont toutes deux tardives,

une forme à distension tardive et à constipation plus tardive encore,

enfin une forme à distension tardive, sans constipation, tout à fait exceptionnelle.

De plus nous devons faire entrer dans ce groupe des formes un peu spéciales, décrites sous le nom de mégadolichocôlons qui dans certains cas paraissent bien constituer une entité clinique et qui présentent chez un même malade toutes les déformations typiques du mégacôlon et du dolichocôlon. Leur symptomatologie n'est pas sensiblement différente de celle du mégacôlon. Disons simplement, que pour CHIRAY, la stase se fait comme dans le dolichocôlon en amont de l'anse ectasiée et allongée et non à son niveau.

Citons enfin rapidement la forme avec fécalome : on sent dans l'abdomen une masse, très volumineuse souvent, accessible quelquefois au toucher rectal, due à l'amas et l'agglomération de matières dans l'anse ectasiée. Ces fécalomes peuvent être la cause d'occlusion ou d'obstruction intestinale.

Dans l'ensemble, pour toutes ces formes tardives, l'évolution est franchement chronique. Malgré tout, en dehors de certains cas où après un traitement approprié, on a pu parler de guérison durable, le pronostic reste toujours assez sombre ; mais il n'est pas néanmoins aussi grave, à beaucoup près, que celui de la forme du nouveau-né.

III. ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS

En dehors de la forme du nourrisson à marche assez rapide, l'évolution du mégacôlon se fait généralement d'une façon chronique. Elle est cyclique : en effet elle présente tantôt des phases d'aggravation à la suite d'une rétention prolongée, tantôt des phases d'amélioration après une débâcle abondante.

L'évolution est liée à la fois au siège de la dilatation, à son importance, à la valeur des parois intestinales et à l'âge du sujet.

Dans les formes totales la croissance est le plus souvent très touchée et l'évolution se fait assez rapidement vers la mort. Celle-ci est souvent hâtée du fait d'une infection intercurrente, la broncho-pneumonie le plus fréquemment, qui emporte le malade en 2 ou 3 jours.

Quant aux complications, celle qui prime tout est l'obstruction intestinale, qui peut aller dans certains cas jusqu'à l'occlusion. Comment se produit cette occlusion ? Soit et le plus fréquemment du fait de la stase prolongée ou d'un fécalome, qui à mesure que la rétention gazeuse augmente, accentue une plicature ou une coudure ; soit beaucoup plus rarement par la formation d'un volvulus aigu, complication exceptionnelle chez le nouveau-né, peu fréquente même chez le grand enfant. On a étudié le mécanisme de ces volvulus aigus ou chroniques. L'anse ectasiée alourdie par les matières est entraînée dans une position anormale. Lorsque le méso reste souple, les plicatures peuvent être rectifiées ; tandis que si le méso, primitivement souple, perd sa souplesse à cause de l'inflammation et des ganglions qui le gorgent, la torsion s'amorce plus facilement et évolue vers un volvulus confirmé. C'est une complication d'une gravité exceptionnelle chez l'enfant.

Moins graves sont : les colites ulcéreuses se traduisant par de la diarrhée, quelquefois hémorragique, pouvant aller

jusqu'à la perforation et la péritonite mortelle ; les compressions du thorax, des organes urinaires se traduisant par de l'hématurie. En somme la plupart des complications sont dues toutes à la stase prolongée. C'est la première chose contre laquelle on devra lutter par le traitement.

IV. DIAGNOSTIC

Le diagnostic positif d'un mégacôlon présentant la triade symptomatique : constipation, distension abdominale, ondes péristaltiques visibles ou perceptibles à la palpation sous la paroi abdominale, est en général extrêmement facile, à condition d'y penser. Comme c'est malgré tout une affection rare, il ne faudra tout de même pas voir partout des mégacôlons. Il est d'ailleurs très facile de ne pas se tromper, puisque l'on dispose de la rectoscopie et surtout de la radioscopie qui permettent d'affirmer le diagnostic. Le mégacôlon est une entité qui présente des caractères anatomiques extrêmement bien définis et l'on ne saurait parler de maladie de Hirschsprung sans une dilatation persistante et considérable du gros intestin, constatée à plusieurs reprises à la radio.

Le diagnostic différentiel est très facile chez le nourrisson. S'il s'agit d'une rétention méconiale, on vérifie d'abord s'il n'y a pas d'imperforation anale. On recherche aussi une fissure, cause de spasme, un rétrécissement congénital de l'intestin, qui ne pourra être décelé que radiologiquement. Lorsque la distension apparaît on est frappé de sa précocité, qui permet d'éliminer le gros ventre rachitique, en effet dans ce cas l'abdomen au lieu d'être tendu, dur, tympanique, est flasque, mou, non tympanique, sans réactions péristaltiques.

Chez le grand enfant on a plus de causes d'erreur à éliminer. La plus fréquente est celle qui consiste à prendre une dilatation mégacolique pour une péritonite tuberculeuse et réciproquement. Cette erreur est loin d'être exceptionnelle

et on devra y prêter la plus grande attention, qu'il s'agisse de la forme ascitique ou de la forme fibro-caséuse. Dans la forme avec fécalome volumineux on évitera l'erreur avec une tumeur du petit bassin, un kyste de l'ovaire, un kyste du mésentère, etc...

Enfin il est très difficile cliniquement, de différencier les mégacôlons de certains dolichocôlons. L'erreur est évitée par l'examen radioscopique, qui reste dans chaque cas l'épreuve permettant d'affirmer catégoriquement le diagnostic de maladie de Hirschsprung.

V. PRONOSTIC

Le pronostic est toujours grave à cause des complications fréquentes qui peuvent amener la mort. Mais il est lié avant tout à divers facteurs : la localisation de l'ectasie, l'âge, l'origine, l'état général.

La localisation de l'ectasie — s'il s'agit d'une ectasie segmentaire le pronostic est beaucoup moins sérieux que dans la dilatation de tout le cadre colique. Le pronostic de cette ectasie totale est en effet rapidement fatal.

L'âge — comme dans toutes les maladies de l'enfant, le pronostic est d'autant plus grave qu'il est plus jeune.

L'origine — la vraie dilatation congénitale idiopathique ou maladie de Hirschsprung vraie, est d'un pronostic plus sombre que celui du mégacôlon symptomatique ou secondaire.

L'état général — Il faut attacher aussi une certaine importance à l'état général du malade. Quand il est bon, c'est la preuve que le mégacôlon n'est pas encore évolué complètement ; on a alors plus de chances de voir agir le traitement. Si au contraire l'état général est mauvais, preuve d'une malformation fixée, on peut prévoir l'échec de la thérapeutique.

TRAITEMENT MÉDICAL

M. le P^r MARFAN, dans son article sur le mégacôlon dans son livre « les affections des voies digestives dans la première enfance », résume en une phrase le but essentiel du traitement médical : « vider le côlon des gaz et des matières qui s'y accumulent. »

Parmi les moyens qui s'offrent au médecin d'agir dans ce sens, le meilleur est incontestablement : l'entéroclyse quotidienne. C'est plus qu'un lavement, il faut se servir d'une sonde longue de 20 à 25 centimètres, que l'on doit introduire, préalablement bien huilée, dans le rectum et pousser doucement jusque dans le côlon ectasié. En effet pour bien réaliser ce lavage intestinal et vider le côlon de ses matières et de ses gaz, il est indispensable que la sonde se trouve dans l'anse malade. La preuve en est que le simple lavement même répété quotidiennement est absolument inefficace. La sonde étant ainsi mise en bonne place, on fait pénétrer sous faible pression une grande quantité d'eau tiède. Pour être vraiment efficace il faut que l'entéroclyse soit pratiquée quotidiennement.

Lorsqu'on a affaire à des mégacôlons symptomatiques de la deuxième enfance dont on a pu déceler l'obstacle, on obtient d'excellents résultats par l'entéroclyse quotidienne en même temps qu'on agit d'un autre côté sur le phénomène causal. Mais encore faut-il que ce soient des dilatations

dent les parois aient conservé intactes leurs propriétés d'excitabilité et de contractilité. C'est ainsi que dans les formes décompensées où le côlon n'est plus qu'un sac fibreux incapable de lutter par lui-même contre l'ectasie entretenue par la rétention chronique, l'entéroclyse aura beaucoup moins de chances de donner un résultat intéressant.

Dans ce cas, de même que lorsqu'il s'agit d'une véritable maladie de Hirschsprung ou dilatation idiopathique congénitale pour laquelle on ne peut obtenir qu'une amélioration, il est nécessaire d'associer à l'entéroclyse quotidienne d'autres moyens thérapeutiques. Ce sont surtout le massage abdominal et si c'est possible le lavement électrique. Le massage abdominal fait dans le sens de l'évacuation, associé à une dilatation manuelle de l'anus et à des exercices de gymnastique abdominale, est un adjuvant qui peut rendre des services ; de même que le lavement électrique, qui par la diminution et l'élévation progressive du courant ainsi que par l'inversion de la polarité, excite les fibres musculaires lisses du côlon. Mais il faut bien avouer que les résultats ne sont pas toujours concluants.

On doit attacher une grande importance au régime d'un enfant atteint de mégacôlon. On ne peut évidemment donner un régime type. Il varie naturellement avec l'âge du malade. Jusqu'à deux ans il est inutile d'en prescrire un, car l'alimentation lactée est indispensable pour le nourrisson ; tout au plus doit-on recommander, si cela est possible, l'allaitement maternel aussi longtemps qu'on le pourra. Après deux ans, on doit ordonner un régime, mais pas trop sévère. A partir de cet âge l'enfant mange à peu près de tout et on s'inspire des préceptes diététiques de la stase stercorale chronique : cela revient à dire qu'on donne un régime composé avant tout d'aliments qui laissent peu de déchets intestinaux. Seront donc autorisés : les aliments riches en albumine tels que les œufs, les fromages, les poissons, les viandes. Seront défendus : les aliments constipants tels

que le chocolat, le thé, le café ; ceux qui donnent beaucoup de résidus tels que le pain, les pâtes, les pommes de terre et tous les farineux. On interdira aussi certains légumes : carottes, choux, épinards, etc., certaines boissons qui occasionnent des gaz : laits fermentés, bière, cidre. Par contre l'usage d'aliments laxatifs sera recommandé : miel, fruits crus et surtout jus de fruits, légumes verts, huile, eau de Vichy.

Dans la thérapeutique médicale du mégacôlon, les médicaments n'occupent qu'une place peu importante. On en a employé beaucoup sans grand résultat. Cependant si on retrouve un élément spasmodique on peut employer la teinture de belladone ou le sulfate d'atropine. Tous les auteurs sont d'accord pour rejeter d'une façon formelle les purgatifs minéraux qui irritent l'intestin. Malgré qu'ils ne soient pas d'une très grande efficacité, c'est aux laxatifs huileux que l'on a recours ; l'huile de paraffine et l'huile de ricin sont sans danger. On évitera les médicaments constipants tels que le bromure, en mettant à part l'opium qui a donné de bons résultats à certains auteurs.

A. GIRAULT avec des doses fractionnées et répétées plusieurs fois par jour, d'une préparation à base de podophylle, gratiole, bryone, nerprun et lin purgatif, a obtenu de très grosses améliorations. Enfin certains médicaments tels que la strychnine ou la péristaltine, sont capables d'augmenter les contractions coliques mais il faut les rejeter, leur emploi étant fréquemment suivi d'une aggravation.

En cas d'une crise d'obstruction au cours de l'évolution d'un mégacôlon, quelle est la conduite à tenir ? Tout d'abord et c'est de première importance, si on le peut, lever l'obstacle causant la rétention aiguë. S'il s'agit d'un coprome, un lavement huileux, une désagrégation prudente à la sonde sous courant d'eau, un curage digital quelquefois nécessaire, peuvent l'évacuer dans certains cas. S'il s'agit d'une courbure recto-sigmoïdienne, la position géno-pectorale aide à

faire cesser l'obstruction. En tout cas les purgatifs déjà interdits dans l'intervalle de crises, le sont ici à plus forte raison surtout avant la disparition de l'obstacle.

Contre la rétention gazeuse on agit par l'introduction très prudente d'une sonde poussée dans la zone ectasiée. Enfin dans certains cas le toucher rectal suffit à provoquer la débâcle des matières. On doit toujours faire suivre ces manœuvres d'une entérocyse abondante ; mais dans ces cas de constipation irréductible où elle est peu efficace, l'ésérine sous forme de prostigmine est un précieux adjuvant et provoque souvent la fin de la crise d'obstruction.

Nous voyons donc que les moyens dont on dispose sont assez nombreux. Sont-ils suffisants ? Si l'on s'en rapporte à certaines statistiques, ils ne le sont sûrement pas. En voici deux dont les chiffres sont effarants. Le traitement médical est responsable pour NEUGEBAUER de 93 % de mort, pour LOWEINSTEIN de 88 %. Tandis que le traitement chirurgical donne pour NEUGEBAUER 90 % de guérison, pour LOWEINSTEIN 52 %. Il est bien évident que si de tels chiffres sont exacts l'hésitation n'est plus permise. Mais il est incorrect de vouloir dresser une statistique globale sans tenir compte de la maladie de Hirschsprung vraie d'une part et du mégacôlon symptomatique d'autre part. Il faut tenir compte aussi du degré de l'ectasie.

Par conséquent, on ne peut vraiment pas se fonder sur des statistiques aussi pessimistes pour avoir une idée de la valeur exacte du traitement médical. On a obtenu avec lui des résultats vraiment remarquables dans certains cas, avec même une guérison anatomique. C'est pourquoi, le traitement médical, nous insisterons beaucoup sur ce point, doit toujours être institué et institué tôt surtout chez l'enfant. Souvent en effet, il est inefficace parce que trop tardif. On doit toujours l'essayer avant d'envisager un traitement chirurgical. Ce n'est que lorsqu'on est certain de son insuccès, lorsqu'on craint des complications, qu'on peut penser à l'intervention.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Jusqu'à ces dernières années beaucoup de médecins étaient fermement persuadés de l'inefficacité et de la gravité extrême du traitement chirurgical. M. le Pr TAILLENS de Lausanne pouvait dire en 1924, en parlant du mégacôlon congénital vrai du nouveau-né au IV^e Congrès des Pédiâtres de langue française : « Je ne pense pas qu'on puisse à bon droit conseiller une intervention opératoire, celle-ci ne pourrait être qu'un anus iliaque, avec si peu de chances ultérieures de guérison et en tout cas avec une survie si misérable qu'il est plus humain de laisser mourir l'enfant que de vouloir à tout prix, même par une opération si aléatoire, le faire vivre mal et pendant peu de temps. »

Mais dans le mégacôlon acquis il estime qu'après échec du traitement médical on aura le droit d'intervenir. Si nous trouvons cette opinion un peu intransigeante, nous persistons cependant à penser qu'il faut toujours commencer par le traitement médical. Celui-ci doit être maintenu pendant une période de temps suffisante pour laisser prévoir un succès ou un échec. Quand l'insuccès ne fait plus de doute, on ne doit pas attendre plus longtemps et amener au chirurgien un enfant capable de supporter l'opération. Il est en effet d'une importance considérable, et cela nul ne le conteste, que l'opération si elle doit être tentée, le soit chez un malade qui présente un état général satisfaisant. La pratiquer chez

un enfant très affaibli et intoxiqué, c'est la vouer à un échec presque certain.

Nous ne pouvons pas mieux faire, à ce sujet, que de reproduire ce qu'a dit M. VEAU à la société de chirurgie en 1925 en parlant du mégacôlon chez l'enfant : « Je suis persuadé que la chirurgie du mégacôlon ne fera des progrès, que le jour où les médecins nous confieront leurs malades avant les accidents d'occlusion. Mais ils ne le feront que persuadés de l'innocuité absolue de l'intervention. Si on excuse la mort d'opérés en état de crise, quand toutes les ressources médicales ont été épuisées, on ne l'acceptera jamais chez des opérés à froid dont les accidents sont minimes ou insignifiants. Qui reprochera au médecin de laisser mourir lentement son malade, quand il sait qu'entre les mains du chirurgien il y a danger de mort rapide. » Et plus loin : « Le traitement chirurgical du mégacôlon doit être pratiqué à froid, avant les accidents subaigus d'occlusion. Mais les médecins ne se laisseront convaincre que le jour où nous aurons prouvé que notre intervention est simple, facile et ne met jamais en danger la vie de l'opéré. »

Depuis ces dernières années de nombreux travaux ont été publiés sur le traitement chirurgical du mégacôlon, travaux exposant des méthodes, des techniques. Les résultats obtenus sont pour la plupart très encourageants et montrent bien la grosse valeur de l'acte opératoire dans les mégacôlons de l'adulte. Mais dans aucun de ces articles ou travaux nous n'avons pu trouver, posé de façon vraiment précise, le problème de l'intervention chirurgicale chez l'enfant. Nous nous proposons de le faire dans cet exposé. Nous poserons d'abord les indications opératoires et étudierons ensuite le traitement étiologique qui a donné de si beaux résultats, avec une de ses formes : le traitement neuro-chirurgical, combattu et peu connu en France, adopté dans tous les pays de langue anglaise. Puis nous passerons en revue, en indiquant nos préférences, les différentes opérations proposées et leurs

techniques pour le traitement des formes compliquées, des formes segmentaires et totales.

En envisageant le traitement chirurgical d'une manière générale, concluons sur la nécessité indispensable d'une préparation très soignée des opérés. C'est seulement dans ce cas, que l'on obtiendra de bons résultats. Elle est parfois très difficile à conduire et dans les occlusions par exemple on a la main forcée à intervenir immédiatement. Mais même dans d'autres cas où l'on veut opérer à froid on n'arrive pas toujours à vider complètement le côlon. Tel est en effet le but de la préparation pré-opératoire : vidange complète du mégacôlon. Si on a le temps nécessaire on y arrive par entéroclyses successives, laxatifs à l'huile de ricin donnés quotidiennement pendant 5 à 6 jours avant l'opération. Grâce à une préparation soigneuse on diminue les risques de l'intervention chirurgicale.

Une autre question se pose avant l'opération celle de l'anesthésie : nous pensons qu'il vaut mieux, puisqu'il s'agit d'enfants, se contenter d'un seul anesthésique : l'éther qui, administré avec le masque de M. le P^r OMBRÉDANNE, ne donne aucun accident.

INDICATIONS OPÉRATOIRES

Chez l'enfant, le traitement médical peut, nous l'avons dit, donner dans certains cas des guérisons cliniques et anatomiques. Ce n'est que lorsqu'une thérapeutique non sanglante judicieuse et suffisamment prolongée, a échoué, qu'on peut envisager le traitement chirurgical. Il est donc réservé aux échecs du traitement médical, comme chez l'adulte, mais les indications en sont posées moins fréquemment que chez ce dernier. La décision d'une intervention chirurgicale ne doit jamais être prise à la légère, chez l'enfant, en raison de la gravité plus grande qu'elle présente.

Les indications opératoires, tout comme chez l'adulte, doivent dépendre des conditions suivantes : échec du traitement médical, importance de la stase stercorale, répétition des crises d'obstruction, apparition de complications. Nous venons d'insister sur le premier point.

L'importance de la stase stercorale peut à elle seule constituer une indication à intervenir ; en effet lorsque plusieurs entéroclyses quotidiennes restent inefficaces, on voit survenir une aggravation de l'état général et des symptômes, progressivement croissante. On n'a plus rien alors à attendre du traitement médical. Cette aggravation est marquée par des signes d'auto-intoxication due à la rétention des matières : l'enfant maigre, asthénique, insomniaque, se plaint de cépha-

lée, la langue est saburrale. Il faut intervenir si cet état se prolonge ou se répète.

Un des symptômes principaux du mégacôlon : la crise d'obstruction peut devenir elle aussi une indication opératoire formelle lorsqu'elle se répète fréquemment, devenant à mesure plus longue et plus complète. L'intestin devient rapidement incapable de réagir et de combattre efficacement la rétention stercorale. De plus on doit toujours craindre que cette obstruction se transforme en occlusion vraie et c'est encore là une raison qu'on a de poser l'indication opératoire. Il est cependant indispensable d'attendre avant d'intervenir que la rétention soit terminée sauf évidemment si une occlusion confirmée impose l'acte chirurgical immédiat.

Les complications ne donnent pas toutes le droit d'intervenir; citons certaines compressions d'organes abdominaux ou thoraciques qui peuvent aggraver de façon menaçante l'évolution, enfin et surtout les troubles du développement qui lorsqu'ils sont graves deviennent une indication opératoire essentielle.

A quel âge peut-on envisager le traitement chirurgical ? WEILL estime que l'on ne doit pas opérer pendant les deux premières années de la vie car les risques sont vraiment trop grands, tandis qu'entre 2 et 5 ans les dangers sont moins considérables ; à cet âge on réserverait l'intervention aux formes très accusées s'accompagnant d'une stase marquée avec troubles importants de l'évacuation intestinale. Au-dessus de 5 ans les conditions sont bien meilleures, la résistance vitale est accrue, les succès opératoires sont plus nombreux. M. le Pr ROCHER de Bordeaux estime au contraire que, dans beaucoup de cas la vie de l'enfant étant subordonnée à l'intervention, on ne doit tenir aucun compte de l'âge. Il a opéré un nourrisson de 28 jours pour un mégacôlon avec des résultats immédiats excellents. Les avis sont donc différents sur cette question. En fait, il vaut mieux intervenir chez des enfants ayant 5, 6 ans ou plus, les conditions opératoires étant alors bien meilleures ; mais si des complications sur-

viennent et que la vie soit menacée d'une façon quelconque, il faut ne tenir aucun compte de l'âge et intervenir même s'il s'agit d'un très jeune enfant. Un des buts du traitement médical est d'amener ces malades à un âge suffisant pour réduire les risques opératoires.

Y a-t-il des formes de mégacôlon qui soient plus accessibles au traitement chirurgical que d'autres ? Ce sont avant tout les formes segmentaires et parmi elles les formes sigmoïdiennes. Certes le rectum peut participer à l'ectasie et compliquer l'intervention, mais, le plus souvent, seul le sigmoïde est touché et nous avons vu que ces formes sigmoïdiennes étaient fréquentes : de 35 à 60 % de la totalité des mégacôlons suivant les différents auteurs. Cette fréquence s'explique aisément ; à notre avis, une des causes les plus importantes du mégacôlon chez l'enfant est en effet la dolichocolie ; or du fait de cet allongement anormal, la coudure, première étape vers le mégacôlon, va se produire au niveau de la jonction recto-sigmoïdienne dans la majorité des cas et il est normal que le sigmoïde soit le plus fréquemment atteint par l'ectasie.

Il n'est pas rare de constater à l'examen radiographique et même à l'intervention, une dilatation énorme du côlon, en amont du sigmoïde, qui évoque aussitôt l'idée de mégacôlon total. Ce n'est pas toujours vrai et on peut quelquefois considérer cette dilatation comme rétrograde en amont du mégacôlon sigmoïde qui est un obstacle au cours des matières. OKINCZIC a insisté sur l'existence de ces faux mégacôlons à la Société de chirurgie en 1932 et 1933. Anatomiquement les lésions ne sont pas caractéristiques, en effet au-dessus du mégacôlon sigmoïdien on trouve une dilatation gazeuse, siégeant au niveau d'un ou plusieurs segments du cadre colique, dont la paroi translucide et amincie n'a aucun rapport avec la paroi hypertrophiée du mégacôlon typique : « Il y a entre ces deux aspects la distance d'une malformation congénitale permanente à une déformation acquise acciden-

telle et régressive. » Logiquement il devrait donc y avoir une régression des symptômes après une intervention localisée. LIMASSET dans sa thèse (Paris 1935) a publié deux observations corroborant ces faits.

Ainsi dans certains cas, on croit avoir affaire à un mégacôlon total et l'on n'osera pas le traiter par colectomie totale surtout chez l'enfant ; mais on pourra constater à l'ouverture de l'abdomen, pratiquée pour entéro-anastomose dans la plupart de ces cas, qu'il s'agit en réalité d'une ectasie sigmoïdienne avec rétrodilatation secondaire, dont les caractères macroscopiques sont assez aisément reconnaissables. Cette constatation comporte une sanction thérapeutique différente et l'on peut être amené à faire alors une colectomie segmentaire.

Nous avons vu, au cours de l'étude de l'anatomie pathologique, que parallèlement à la dilatation intestinale existait un allongement du méso-sigmoïde. Cet allongement qui existe même dans les autres formes de mégacôlon, est beaucoup plus important au niveau de l'anse sigmoïde et donne à l'intestin une très grande mobilité. Cette mobilité est d'autant plus grande que le méso est plus long ; la longueur de ce dernier est en rapport le plus souvent avec l'importance de la dilatation.

Le mésocôlon, dans la maladie de Hirschsprung, est toujours épais, infiltré d'une adénopathie inflammatoire s'il s'agit de gros mégacôlons. Cette adénopathie mésocôlique peut être très volumineuse, mais il est exceptionnel qu'elle s'accompagne de réactions inflammatoires telles qu'il y ait des brides ou des adhérences de péricolite. Si elles existent elles peuvent expliquer en partie la pathogénie ; en les méconnaissant on risquerait de rendre illusoire le traitement chirurgical.

De ces quelques constatations sur le mégacôlon sigmoïdien nous tirerons une conclusion thérapeutique : les interventions sur la portion pelvienne du côlon sont plus

faciles surtout si l'on pratique, comme c'est presque la règle chez l'enfant, la colectomie en plusieurs temps.

En résumé les indications opératoires chez l'enfant porteur de mégacôlon sont donc les suivantes :

a) *L'échec du traitement médical* ; mais celui-ci ne doit pas être prolongé au delà d'une limite raisonnable et risquer d'amener à l'opération des malades qui n'ont plus la résistance nécessaire pour la supporter avec les plus grandes chances de succès.

b) *La répétition des crises d'obstruction* ; mais on ne doit pas les laisser devenir si fréquentes que l'occlusion ne tarde pas à se compléter, car dans ce cas l'intervention ne peut être que palliative et présente une effroyable mortalité.

c) *L'apparition de complications* ; mais il ne faut pas attendre qu'elles entraînent un état général si mauvais, que l'opération risque fort d'aboutir à un échec.

d) *L'âge* est une question évidemment importante ; mais si l'on doit souhaiter opérer seulement des enfants de 5, 6 ans ou plus, on ne devra pas hésiter à intervenir plus tôt si cela devient nécessaire.

e) *Si l'on a affaire à une ectasie sigmoïdienne*, l'opération pourra être plus souvent proposée en raison des facilités qu'elle présente. De plus on aura quelquefois la surprise dans certains cas de mégacôlons que l'on croit totaux, de constater à l'intervention qu'il s'agit d'une localisation sigmoïdienne avec rétrodilataction secondaire, qu'une opération localisée peut quelquefois guérir.

TRAITEMENT ÉTIOLOGIQUE

Le but du traitement étiologique est de supprimer un obstacle, un spasme, un influx nerveux, causes de mégacôlons. Or les théories pathogéniques de cette maladie sont très nombreuses et l'accord est loin d'être fait à leur sujet. Pour qu'on puisse parler d'une thérapeutique étiologique, susceptible d'être appliquée à tous les mégacôlons, il faudrait qu'une théorie uniciste soit vérifiée. Ce n'est malheureusement pas le cas et il est parfaitement inutile de l'envisager si l'on admet que la dilatation du côlon est une malformation congénitale qui se produit sans qu'il y ait obstacle au cours des matières. Ce n'est donc pas toujours, que l'on est en mesure d'appliquer un traitement étiologique capable de résultats. Mais il existe indiscutablement, comme nous l'avons vu à l'étude pathogénique, de nombreux mégacôlons acquis, résultant d'un obstacle à l'évacuation des matières. Aussi était-il logique d'agir directement sur cet obstacle. Plusieurs auteurs l'ont pensé et on a envisagé plusieurs interventions à ce sujet.

PERTHES opéra un enfant de 15 ans porteur d'un mégacôlon dû d'après lui à une valvule ; en réséquant la portion recto-sigmoïdienne du côlon il obtint, paraît-il, la guérison. Nous n'avons pas retrouvé d'observations de cette sorte, mais il est permis de penser que les résections de valvules ne présentent pas un gros intérêt. Si l'on dis-

tingue une valvule d'un rétrécissement congénital, il est évident que les résultats seront différents. En cas de rétrécissement on peut obtenir la guérison, mais il ne s'agit pas à proprement parler d'un mégacôlon véritable. S'il s'agit d'une valvule le fait de la réséquer suffira-t-il à guérir l'ectasie? Nous ne le pensons pas puisque, dans la majorité des cas, ce n'est pas une valvule véritable mais un repli muqueux, s'étalant souvent sur un stercorome et dû à la coudure de l'anse mégacôlique sur le rectum. Réséquée elle se reproduirait vraisemblablement sitôt que, le côlon pelvien reprenant sa situation dans le bassin, la plicature recto-sigmoïdienne se reformerait.

Mais si la résection valvulaire ne paraît pas à conseiller on est en droit d'essayer, lorsqu'au toucher rectal on sent un tel repli muqueux étalé sur un fécalome, de le repousser pour provoquer une débâcle. MARAGLIANO (Obs. V) dit même avoir obtenu par ce procédé une guérison complète, ainsi que dans un autre cas chez un enfant de 3 ans. Cela paraît un peu surprenant.

Beaucoup plus intéressantes, à notre avis, sont les opérations ayant pour but de réduire un spasme sphinctérien (Obs. VI, VII, VIII, IX). Elles sont d'ailleurs d'une simplicité remarquable et consistent en une banale dilatation de l'anus. Dans l'observation VII, LARDENNOIS a obtenu un résultat vraiment extraordinaire. La guérison complète fut acquise par 2 dilatations anales pratiquées à six mois d'intervalle. Cette guérison s'est toujours maintenue depuis de nombreuses années. Nous avons eu l'occasion il y a quelques semaines de soigner par une dilatation anale, un mégacôlon sigmoïde en crise d'obstruction relative avec un résultat immédiat excellent, mais il est trop récent pour qu'on puisse en faire état. Enfin BRENNEMAN de Chicago signale 6 cas de guérison par dilatation anale manuelle.

Ce mode de traitement a l'avantage considérable de ne présenter absolument aucune espèce de gravité. F. HURST

a obtenu lui aussi de très bons résultats mais il y a ajouté la dilatation pelvi-rectale, quand il jugeait qu'il existait un spasme surajouté au niveau du sphincter pelvi-rectal. Il est bien entendu [que lorsqu'on peut] la pratiquer la dilatation doit être toujours accompagnée d'autres manœuvres thérapeutiques telles que l'entéroclyse. Il est en effet indispensable de rééduquer l'intestin, sans quoi l'on risquerait de voir disparaître une amélioration, susceptible de se transformer en guérison définitive, faute d'un traitement surajouté.

Ceci nous amène à parler des échecs survenus après un traitement étiologique par dilatation anale simple (Obs. VIII et IX) : dans ces cas il s'agissait vraisemblablement de lésions déjà évoluées, caractérisées par une atteinte profonde des parois coliques et ne pouvant regresser du fait d'un tel traitement. C'est pourquoi lorsqu'on voudra le pratiquer, on ne devra le faire que s'il s'agit de mégacôlons au début, c'est-à-dire ceux dont les parois conservent encore une valeur intrinsèque ; la vigueur des tuniques musculaires est alors suffisamment conservée, pour apporter à la dilatation anale l'adjuvant nécessaire à l'aboutissement d'une guérison. Il faut en effet, lorsque l'obstacle est vaincu et l'ectasie vidée, que les parois intestinales puissent revenir sur elles-mêmes. Ce n'est possible que si l'infection est peu importante et l'envahissement des tuniques du côlon par le tissu conjonctif peu marqué. Lorsqu'on est arrivé à un stade plus avancé, seul un traitement chirurgical par exérèse peut agir.

Comme autre forme de traitement étiologique, nous étudierons, d'une façon un peu plus complète, le traitement par chirurgie du sympathique qui est encore assez discuté en France.

TRAITEMENT NEURO-CHIRURGICAL

Depuis ces dernières années, on a préconisé un traitement neuro-chirurgical du mégacôlon. Il est basé sur la conception nerveuse de la maladie de Hirschsprung. Cette méthode a été surtout appliquée dans les pays de langue anglaise par des chirurgiens anglais et américains et en particulier par ROYLE, WADE, JUDD, ADSON, RANKIN, LEARMONTH, etc...

La théorie pathogénique que nous avons déjà exposée et qui considère la lésion comme le résultat d'un déséquilibre du système nerveux végétatif du rectum et du côlon, déséquilibre consistant en une hyperactivité du sympathique, devait forcément entraîner des conséquences thérapeutiques. Plusieurs interventions furent proposées et sont pratiquées à l'heure actuelle ; elles sont basées sur les données physiologiques suivantes : l'hyperactivité du sympathique entraînerait un manque de relâchement des sphincters pelvi-rectal et anal et une inhibition du tonus et de la motricité du côlon, d'où viendraient la stase, la dilatation colique, avec l'hypertrophie musculaire. On a peu, en France, l'expérience de ces interventions où elles furent rarement pratiquées. Elles ont été combattues par plusieurs auteurs. LOUTSCH (Thèse de Paris, 1934) se demande même si elles sont logiques. Il pense en effet qu'il n'y a pas d'antagonisme entre le sympathique et le parasympathique ou tout au moins que cette théorie est sujette à caution.

Malgré tout il faut reconnaître que les statistiques publiées par les chirurgiens anglo-américains sont assez impressionnantes : et dans la plupart des cas il s'agit de mégacôlons indiscutables. Nous avons réuni plusieurs de ces observations (Obs. X, XI, XII, XIII, XIV, XV, XVI, XVII,

XVIII). Il nous paraît donc nécessaire de consacrer dans cette étude un chapitre à cette chirurgie nerveuse du mégacôlon.

Ce fut ROYLE qui réalisa fortuitement la première expérience chirurgicale. Ayant pratiqué chez 25 malades une sympathectomie lombaire pour paralysie spasmodique, il constata que 13 d'entre eux furent complètement guéris d'une constipation opiniâtre qu'ils présentaient avant l'intervention. Il eut alors l'idée avec WADE de pratiquer cette opération sur deux cas de mégacôlon et obtint un plein succès. Depuis lors, de nombreux auteurs anglais, américains, australiens firent cette intervention, adoptèrent d'autres techniques et publièrent de nombreuses observations de malades traités par différents procédés de sympathectomie.

Plus récemment en France, LERICHE publia une observation (Obs. XVII) relatant de magnifiques résultats, tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomique. Enfin tout dernièrement, GATELLIER et MERLE d'AUBIGNÉ ont pratiqué une sympathectomie chez un adulte jeune porteur d'un mégacôlon et mégarectum et ont obtenu un résultat excellent (Obs. XVIII). LERICHE rapporte aussi le cas d'une fillette de 6 ans à qui il avait fait l'ablation du plexus mésentérique inférieur et de son ganglion ; le résultat immédiat avait été excellent mais il ne publia pas l'observation, l'enfant étant morte de diphtérie 2 mois plus tard.

Les statistiques publiées paraissent des plus encourageantes. Voici celles que nous avons pu retrouver. WADE dans une première série, a opéré 13 malades, âgés de 1 mois à 12 ans : un seul des enfants n'ayant montré aucune amélioration, une sympathectomie droite complémentaire de la sympathectomie gauche fut pratiquée et les résultats furent meilleurs. Pour les 12 autres il y eut une amélioration considérable de l'état général, avec diminution très marquée de la distension abdominale et du calibre du côlon

(constatée à l'examen radiologique), la constipation ayant complètement disparu. Donc en résumé un cas qui resta sans succès, jusqu'à la section du côté droit. Tandis que chez 12 de ses malades, il obtint une amélioration très marquée et put observer une diminution progressive du côlon. Cette amélioration ne fut pas toujours immédiate et il y eut souvent nécessité de rééduquer l'intestin. Dans une autre série de 14 cas, le même WADE a eu un seul insuccès, les autres malades furent très améliorés ou complètement guéris.

JUDD en 1928 publia une statistique de 26 cas avec 70 % de guérisons ou améliorations et 30 % d'insuccès. Mais depuis cette époque les opérations ont été plus souvent pratiquées et en 1933 ANSON obtient pour 11 cas de mégacôlon depuis le 7 juin 1927 les résultats suivants : 1 mort chez un jeune garçon au côlon extrêmement distendu et en très mauvais état général. Pour les autres : résultats excellents. La constipation disparut, certains des opérés n'eurent même plus besoin de laxatifs. La radiographie montra la régression du volume colique jusqu'aux dimensions de 1 fois 1/2 le volume normal. Le changement physique fut frappant. De cachectiques, languissants, irritables, les enfants devinrent robustes et alertes.

ROYLE rapporte 5 cas chez des adultes : 3 très bons résultats et 2 bons.

ROBERTSON publie 6 observations qui ont toutes été des succès post-opératoires : guérison ou amélioration très grande.

D'autres auteurs : MORTON, SCOTT, OLDHAM, RANKIN, LEARMONTH, YOUNG, LIGHTFIELD en ont aussi publié. En résumé, nous avons trouvé dans une revue probablement incomplète 87 observations, pour lesquelles à part les 26 malades de JUDD où les insuccès furent assez nombreux (30 %), 3 ou 4 seulement ne furent pas améliorés. Il faudrait se garder cependant d'être trop systématique :

sur tous ces succès, certains sont seulement des améliorations, mais beaucoup d'auteurs rapportent de véritables triomphes avec une transformation radicale de l'état de leurs opérés.

Nous avons relevé les trois principales techniques opératoires et nous allons en donner un exposé assez rapide. Ce sont : la ramisectomie pratiquée par WADE et ROYLE, la ganglionectomie préconisée par JUDD et ADSON et enfin l'opération de LEARMONTH et de RANKIN.

I. *Ramisectomie*. — Ce fut la méthode qu'employèrent WADE et ROYLE, lors des premières interventions qu'ils firent, en agissant essentiellement sur les fibres préganglionnaires du sympathique. Elle consiste en ceci : abord de la chaîne ganglionnaire du côté gauche par la voie lombaire sous-péritonéale, section des rameaux communicants de l'un ou des 2 premiers nerfs lombaires aux ganglions correspondants, suivie de la section de toutes les branches efférentes internes et enfin la section du cordon du sympathique au-dessous du 4^e ganglion. On se borne à intervenir sur la chaîne sympathique du côté gauche.

II. *Ganglionectomie*. — Cette opération beaucoup plus large consiste en une exérèse de la chaîne ganglionnaire lombaire des 2 côtés. Incision abdominale médiane au-dessus et au-dessous de l'ombilic sur environ 15 centimètres de long. La voie d'abord de la chaîne sympathique lombaire gauche, nécessite l'incision du péritoine tout le long du bord externe du côlon descendant et le décollement colopariétal qui met à la vue la paroi musculaire postérieure de la cavité abdominale. La chaîne sympathique qui se trouve sur la partie latérale gauche de l'aorte est réséquée au-dessus du 2^e ganglion et au-dessous du 4^e.

Pour atteindre la chaîne sympathique droite on emploie une voie d'abord transpéritonéale, par incision le long du

bord droit de la veine cave. Ce temps opératoire est rendu plus difficile par la présence de veines qui cheminent avec les nerfs et que l'on est obligé de lier et de réséquer. Comme à gauche, la section du cordon sympathique se fait au-dessus du 2^e ganglion lombaire et au-dessous du 4^e.

ADSON a la clinique Mayo, a employé 2 autres procédés : le premier consiste en une résection du nerf présacré, en même temps que les nerfs mésentériques inférieurs ; le second est une variante de la résection bilatérale de la chaîne lombaire, telle que nous l'avons décrite, il y ajoute simplement la résection du nerf présacré sans toucher à l'innervation mésentérique inférieure. C'est cette dernière intervention qu'il préfère actuellement et qu'il considère comme la plus efficace.

III. *Opération de Rankin et Learmonth.* — Ces auteurs ont essayé de réaliser une intervention mieux localisée. Elle consiste en une sympathectomie agissant sur les plexus eux-mêmes et non sur les ganglions ou sur les filets pré-ganglionnaires ; pour cela ils résèquent le plexus mésentérique inférieur qui commande le système nerveux sphinctérien.

Incision abdominale médiane au-dessus et au-dessous de l'ombilic sur environ 15 centimètres de long. L'opéré est en position de Trendelenburg. Le péritoine ouvert, on extériorise le mégacôlon s'il est sigmoïdien et on le récline en dehors et à gauche, tandis que les anses grêles sont refoulées en haut. On arrive immédiatement sur la saillie vertébrale et la bifurcation aortique que l'on voit à travers le péritoine. Ce dernier est incisé verticalement jusqu'au niveau du bord inférieur de la 3^e portion du duodénum. L'artère mésentérique inférieure est isolée en remontant vers son origine : on est obligé pour cela de récliner un peu en haut le 3^e duodénum. On découvre alors dans le tissu cellulaire lâche des petits rameaux nerveux qui cheminent en des-

endant sur la face antérieure de l'aorte. On sectionne d'abord le nerf présacré, en bas après l'avoir isolé et on remonte pour sectionner d'abord la racine interne puis la racine externe du plexus mésentérique. Comme ce dernier et le plexus hypogastrique sont proches l'un de l'autre, on les atteint tous les deux très simplement par la même voie transpéritonéale.

Essayons maintenant, autant que nous le pouvons de juger ces trois techniques. La ramisectomie gauche sectionne le sympathique d'une manière très incomplète, en effet toutes les fibres qui viennent du côté droit ainsi que celles venues du plexus solaire sont respectées. C'est la raison pour laquelle, chez un des malades cités par lui, ROYLE dut la compléter, en raison de l'insuccès obtenu, par une ramisectomie correspondante du côté droit.

De même que l'intervention précédente, la ganglionectomie ne sectionne pas toutes les fibres nerveuses du sympathique qui vont au côlon. De plus elle réalise malgré tout, une résection très importante qui peut réagir défavorablement sur les organes pelviens et la vessie. ADSON, s'il croit qu'elle n'a pas de contr'indication chez les femmes et les jeunes filles, reconnaît que les hommes risquent la stérilité si, à la ganglionectomie, on adjoint la résection du nerf présacré. Mais cela n'est pas absolument prouvé.

L'opération de RANKIN et LEARMONTH semble avoir l'avantage d'être plus précise que les autres. L'idée directrice de ces interventions nerveuses étant d'agir sur l'activité inhibitrice du sympathique, en le sectionnant on favorise l'action opposée du parasympathique, c'est-à-dire qu'on augmente le tonus et l'intensité des mouvements péristaltiques du côlon en même temps qu'on diminue la tonicité sphinctérienne. RANKIN et LEARMONTH, par la résection du plexus mésentérique inférieur, agissent sur la motricité du côlon et par celle du plexus hypogastrique sur

la spasme sphinctérien. En somme ces trois méthodes ont leurs défenseurs et toutes ont donné des résultats. Mais il semble bien malgré tout, que la ramisectomie gauche est insuffisante et notre préférence, s'il nous est permis d'en avoir une, va à la dernière décrite.

Récemment J. MORTON et MERLE SCOTT ont préconisé, dans l'emploi de l'anesthésie rachidienne, un moyen de dépistement d'une activité hypersympathique comme cause des troubles du mégacôlon. C'est à la suite d'expériences faites sur des chats et que nous avons relatées précédemment qu'ils en ont eu l'idée. Ils l'ont pratiquée chez deux de leurs malades. Nous n'avons relevé qu'une de ces observations (Obs. X), l'autre n'ayant pas été suivie d'intervention. Ils ont obtenu une nette amélioration des symptômes cliniques, immédiate et assez durable qui, complétée dans le cas que nous avons cité par une ganglionectomie lombaire bilatérale, a donné la guérison. Sans vouloir la considérer comme un moyen de traitement, l'anesthésie rachidienne aurait le gros avantage de montrer quel peut être le résultat d'une interruption opératoire de l'innervation sympathique. Mais, à notre avis, la rachianesthésie en elle-même présente des risques qui ne sont pas négligeables, surtout chez l'enfant, ce qui rend son emploi systématique difficilement possible.

Quelles conclusions faut-il tirer de ces méthodes de traitement neuro-chirurgical du mégacôlon ? Peu employées en France, nous n'avons trouvé que les 2 cas que nous avons reproduits (Obs. XVII et XVIII), elles ont par contre à l'étranger et surtout dans les pays de langue anglaise, de nombreux défenseurs qui paraissent avoir obtenu des résultats très encourageants. Ces résultats semblent être surtout symptomatologiques. Au point de vue anatomique ils paraissent beaucoup moins nets et satisfaisants. Mais

LERICHE (Obs. XVII) a obtenu un remarquable résultat anatomique. Il est bien entendu que ce sont des opérations qu'il ne faut pas faire lorsqu'il s'agit d'accidents aigus et lorsque le volume colique énorme rend la sympathectomie difficile et peut-être dangereuse. Les interventions pratiquées ne remontent pas à très longtemps et il faudrait être sûr que les améliorations ou guérisons obtenues, persisteront indéfiniment. Nous ne pouvons le savoir. On ne peut pas repousser systématiquement cette thérapeutique, que le temps jugera ; elle présente en effet, sur beaucoup d'interventions chirurgicales pour mégacôlon et en particulier chez l'enfant, l'avantage incontestable d'être à peu près inoffensive.

Si l'on veut pratiquer ce mode de traitement, il faudra se garder cependant d'être trop systématique comme le sont peut-être les auteurs anglais et américains et éliminer tous les mégacôlons acquis, c'est-à-dire ceux qui ne sont qu'une rétro-dilatation due à un obstacle au cours des matières. De plus, comme toujours chez l'enfant, on devra instituer d'abord un traitement médical. Mais en cas d'échec, il semble qu'il y ait intérêt à ne pas trop attendre pour éviter d'atteindre le stade où le côlon n'est plus qu'un énorme sac inerte et scléreux sans aucune réaction ; cette thérapeutique fonctionnelle risque alors de rester inopérante. LERICHE pense que c'est à ces interventions sympathiques qu'il convient de s'adresser précocement dans le mégacôlon, plutôt qu'aux colectomies.

En résumé, pour terminer ce chapitre d'étude du traitement étiologique concluons en disant que, lorsqu'il est applicable, il doit toujours l'être précocement avant que des lésions anatomo-pathologiques trop graves soient constituées. Ajoutons qu'une de ces interventions paraît vraiment peu efficace, c'est la résection valvulaire qui ne peut être conservée, car la valvule tout en s'opposant bien au

passage des matières ne constitue pas en elle-même un obstacle véritable ; elle n'a en effet pas d'individualité propre et n'est que la conséquence d'une coudure à l'union du rectum et du côlon sigmoïdien.

Une autre opération beaucoup plus simple est autrement efficace : c'est la dilatation anale qui doit toujours être associée à un traitement nécessaire pour la rééducation intestinale.

Enfin, en ce qui concerne le traitement neuro-chirurgical, disons que si tous les mégacôlons n'en sont pas justiciables, il est des cas où on est en droit de l'employer. A l'heure actuelle il est une nécessité en chirurgie du système nerveux sympathique, de développer des méthodes exactes pour détecter une hyperactivité du sympathique dans ses différents domaines. Peut-être la rachianesthésie permettra-t-elle dans le cas des mégacôlons, de savoir s'ils ont comme origine une hyperactivité de ce système et de prévoir à l'avance avec plus de précision, quels sont les cas qui sont susceptibles d'être améliorés ou guéris par ces méthodes thérapeutiques.

CHOIX DES MÉTHODES OPÉRATOIRES

Les procédés opératoires employés pour le traitement chirurgical du mégacôlon, depuis sa description par HIRSCHSPRUNG, sont nombreux. Tout à tour plusieurs sortes d'interventions furent pratiquées et on leur attribua à tort ou à raison, sûrement à la légère, des succès ou des échecs. Ce furent d'abord des laparotomies simples, puis des colopexies, des coloplicatures, des colotomies, des fistulisations intestinales, des entéro-anastomoses et enfin des colectomies. Dans cette gamme d'opérations, seules les trois dernières sont encore exécutées à l'heure actuelle et la plus grande faveur est accordée à la colectomie. Les premières citées ont été abandonnées soit parce qu'elles étaient inutiles, soit parce qu'elles étaient dangereuses. Nous allons malgré tout les passer rapidement en revue, nous insisterons un peu plus longuement sur les autres.

Les laparotomies simples sont le plus souvent la conséquence d'erreurs de diagnostic. Il semble bien que personne ne les ait proposées une fois le diagnostic posé. Elles sont en effet illogiques et ne peuvent en aucune façon rendre service au malade. C'est presque toujours à l'occasion d'une des plus dangereuses complications : l'occlusion, qu'on les a pratiquées (Obs. II) et cela n'a pas peu contribué aux échecs qu'on leur impute.

Plus logiques et ayant pour but d'agir directement sur

la lésion sont *les colopexies et les coloplicatures*. Elles furent en honneur pendant longtemps mais à côté de quelques succès qui sont d'ailleurs niés par certains auteurs, elles furent abandonnées, à juste raison semble-t-il, à cause d'échecs nombreux. Les colopexies ne sont praticables que dans les ectasies segmentaires, elles ont pour but d'éviter le volvulus. En effet, s'il s'agit d'un mégacôlon secondaire à une plicature recto sigmoïdienne, elle-même consécutive à une dolichocolie exagérée, on a semble-t-il intérêt à fixer l'anse malade pour ouvrir l'angle de plicature puisque, en la tirant en haut, on le déplie. Certains chirurgiens fixaient l'anse mégacolique dans la fosse iliaque droite ; d'autres opérateurs faisaient une double fixation : l'une au niveau de l'angle de torsion, l'autre au niveau de l'angle colique. Le principal reproche qu'on puisse adresser à la colopexie, outre le fait de ne produire aucun effet utile, est de fixer par son sommet une anse dilatée : celle-ci peut être entraînée par le poids des matières qui s'y accumulent et provoquer une occlusion.

La coloplicature a pour but de réduire la lumière de l'intestin dilaté. On obtient ce résultat en suturant par un ou plusieurs surjets de quelques centimètres, des plis longitudinaux créés sur la séreuse du côlon ; on réduit ainsi le calibre de l'anse. Mais dans la plupart des cas cette intervention est impossible ou dangereuse, à cause de la consistance cartonnée de la paroi colique. De plus les résultats éloignés en sont inconnus. En somme les colopexies et les coloplicatures sont des interventions qui ont l'avantage d'être d'une exécution facile mais on les a abandonnées complètement, car à l'heure actuelle tous les auteurs sont d'accord pour ne leur reconnaître aucune efficacité.

Les colotomies sont des interventions palliatives qui consistent à ouvrir le côlon pour en enlever un fécalome qui, par son volume, obstruit la lumière intestinale. En raison

de l'infection stercorale, ces opérations lamentables sont entachées d'une mortalité effroyable ; de plus elles ne mettent pas à l'abri d'une récurrence, aussi doit-on les rejeter formellement. Les 2 observations que nous publions (Obs. III et IV) se sont terminées par la mort.

Les fistulisations intestinales ou colostomies peuvent être pratiquées soit sur l'anse dilatée, soit au niveau du cæcum. Elles consistent simplement à fixer le côlon à la paroi et à l'ouvrir à la peau au bout de quelques jours ou immédiatement dans certains cas spéciaux. Leur but est de supprimer la stase stercorale, mais on leur reproche de donner de médiocres résultats.

Les entéro-anastomoses ne sont réalisées que par iléo-sigmoïdostomie. C'est une intervention simple et d'exécution rapide et facile, qui a pour but d'exclure du circuit intestinal le côlon dilaté, en abouchant la terminaison de l'iléon au sigmoïde ou à la partie supérieure du rectum. Les premières interventions de cette sorte, pratiquées pour traiter le mégacôlon, étaient des anastomoses latéro-latérales sans section de l'iléon. Cette technique est très critiquable car le cæcum continue à recevoir une partie du chyme iléal. Souvent l'anastomose fonctionne mal et le circuit ainsi réalisé est presque normal. L'opération est alors inefficace et le résultat mauvais. Actuellement la plupart des auteurs sont d'accord pour préférer l'iléo-sigmoïdostomie termino-latérale ou latéro-latérale mais après section de l'iléon, réalisant ainsi une exclusion unilatérale du gros intestin.

On a adressé à cette opération de nombreux reproches et tout d'abord celui-ci : une telle modification de la circulation intestinale, introduisant directement le chyme iléal dans le côlon terminal, provoque une diarrhée incoercible. Il semble bien qu'il ne faille pas accorder une très grosse importance à cette critique, car cette diarrhée n'est pas

constante et rarement persistante. M. le P^r GOSSET chez un de ses opérés, signale que les selles étaient moulées 15 jours après l'intervention. Ensuite, et ceci est plus important, de nombreux auteurs prétendent qu'il existe du reflux colique. Il est indiscutable dans certains cas et les résultats sont alors mauvais : la stase recommence avec tous ses signes (constipation, intoxication, stercorémie).

A quoi est dû ce reflux colique ? On a invoqué les mouvements antipéristaltiques au niveau du sigmoïde, mais ce n'est pas une explication suffisante et il faut lui reconnaître avec SEILLÉ la cause suivante : il existe normalement à la jonction recto-sigmoïdienne une plicature, très exagérée dans le mégacôlon, qui par ses replis s'oppose au passage des matières. Si l'anastomose siège en amont d'elle l'obstacle subsiste avec toutes ses conséquences, par contre si elle siège en aval les matières passent librement. C'est donc à juste titre que SEILLÉ conseille de pratiquer, dans la mesure où cela est possible, une iléo-rectostomie de préférence à l'iléo-sigmoïdostomie. Cependant, même lorsqu'on a fait une anastomose iléo-sigmoïdienne, le reflux n'est pas constant et on a observé de bons résultats durables avec cette intervention. Concluons malgré tout que l'intervention qui nous paraît préférable est l'anastomose iléo-rectale haute, termino-latérale, avec exclusion unilatérale du côlon.

Enfin, un dernier reproche est adressé au traitement du mégacôlon par anastomose intestinale avec exclusion du gros intestin : que devient le côlon dilaté ? On ne peut pas répondre à cette question d'une manière bien nette. Il semble qu'il y ait une diminution de volume, mais, sur des radiographies faites longtemps après, on a constaté qu'il existait une aérocolie persistante. Certains auteurs pensent au contraire qu'il y a une atrophie nette. Par contre il se produit une augmentation du calibre de la portion terminale de l'iléon au-dessus de l'anastomose, véritable colisation du grêle qui est normale et sans inconvénients.

Nous en arrivons enfin à la description d'une intervention surtout praticable dans les cas d'ectasie segmentaire : la colectomie. Elle consiste en la résection de l'anse ectasiée. Elle est habituellement considérée chez l'adulte comme l'opération idéale malgré quelques échecs, très rares heureusement, dont on est en droit de ne pas tenir compte. Chez l'enfant, la colectomie présente une plus grande gravité, mais on peut réduire les risques au minimum par le choix judicieux d'une méthode. En effet pour la réaliser, plusieurs techniques ont été pratiquées. Nous allons d'abord les décrire, nous verrons ensuite quelle est celle qu'on doit préférer. Les colectomies se font en un, deux ou trois temps :

La colectomie en un temps consiste à pratiquer dans une même séance opératoire la résection segmentaire et le rétablissement immédiat de la continuité de l'intestin par une suture termino-terminale.

Incision médiane sous-ombilicale. Extériorisation de l'anse dilatée à réséquer. Refoulement des anses grêles et protection du champ opératoire par des compresses abdominales. Hémostase et section du méso, section de l'intestin fermé par des clamps à coprostase. Nettoyage de la lumière intestinale et suture termino-terminale par surjets totaux et séro-séreux de protection, après s'être assuré de la bonne vascularisation des tranches intestinales. Le point important est de réséquer le maximum de l'anse malformée mais il faut pouvoir amener les 2 tranches de section bout à bout sans qu'on doive exercer sur elles une traction. Enfin l'anastomose doit être située le plus bas possible. Drainage par feuilles de caoutchouc. Fermeture.

Une variante de la colectomie en un temps est le procédé de SÉNÈQUE, décrit par MILHET dans sa thèse. C'est une résection en un temps avec suture extériorisée.

Une autre variante est celle qui consiste à faire précéder l'intervention décrite, d'un anus cæcal de dérivation.

Nous venons de donner volontairement, une description très succincte de la colectomie en un temps. Nous insisterons beaucoup plus sur celle de la colectomie en deux ou trois temps. *Voici la technique de la méthode en deux temps.* C'est l'exérèse par extériorisation-résection dans un premier temps avec abouchement des 2 bouts à la peau et rétablissement de la continuité intestinale dans un deuxième temps.

Incision médiane sous-ombilicale : C'est la meilleure voie d'abord qui donne le plus de jour. Lors de l'extériorisation de l'anse ectasiée, il est tout à fait inutile de faire une nouvelle incision iliaque gauche. L'anse extériorisée est tout simplement placée à la partie inférieure de cette incision sous-ombilicale. A l'ouverture du péritoine on fait attention à ne pas blesser l'anse distendue qui tend aussitôt à sortir par l'incision. On extériorise ensuite, généralement très facilement. Dans la plupart des cas il n'y a pas d'adhérences au grêle, s'il y en avait une, même très peu importante, on prendrait toujours soin de la libérer pour éviter une occlusion post-opératoire. La ligature des vaisseaux du méso doit être faite très soigneusement. On repère au niveau de l'intestin l'endroit de la section et on commence les ligatures du méso un peu au-dessous de ce point, de manière à ce que les tranches coliques soient irriguées, mais aussi à ce que le méso plissé ne vienne pas faire saillie entre les 2 bouts de l'anse. On accole ensuite les 2 branches de l'anse en canon de fusil, sur une hauteur de quelques centimètres, par des points séro-musculaires. On fait un surjet sur chaque face de telle manière que le méso se trouve dans une sorte de tunnel. On fixe alors les 2 pieds de l'anse, accolés en canon de fusil, à l'extrémité inférieure de l'incision médiane. Cette fixation se fait au péritoine d'abord puis à l'aponévrose. On ferme la paroi par des fils demi-totaux, bronze ou lin, après un surjet au catgut sur le péritoine venant se fixer sur l'anse extériorisée, le dernier point pariétal laissant une place suffisante aux 2 bouts de l'anse accolés.

L'anse étant dehors, l'abdomen fermé, on passe au temps septique de l'opération, la résection de l'anse. Mais en prenant quelques précautions on en réduit les risques au minimum. Lors de l'extériorisation et de la fixation du canon de fusil on a pris soin d'amener un bout suffisamment long, pour qu'après la section il en reste hors de l'abdomen 3 ou 4 centimètres. Ce point est important et évite tout accident lors de la rétraction normale des 2 bouts qui se produit dans les jours qui suivent. On pratique alors la section après avoir placé deux clamps au delà de la section vers l'ectasie. Celle-ci est très simple pour le bout inférieur ; pour le bout supérieur on pratique un petit orifice par lequel on introduit un tube de Paul qu'on attache aussitôt pour terminer la section ensuite. Les risques sont ainsi réduits au minimum. Lorsque le tube de Paul tombe quelques jours plus tard, tout risque d'infection est écarté, les adhérences sont formées.

La fin du traitement consiste en la cure de l'anus. Celle-ci ne doit être pratiquée que lorsque la plaie est parfaitement propre, quand toute infection a disparu.

Cette cure peut se faire de 3 manières différentes.

1^o Par la pose d'un entérotome de Dupuytren qui est sans aucun danger puisque les 2 bouts de l'anse sont accolés. On laisse l'entérotome se détacher tout seul. Si la section de l'éperon est insuffisante, une seconde application est nécessaire. La fistule se ferme généralement seule. Dans le cas contraire on la ferme chirurgicalement avec beaucoup de facilité.

2^o Par la voie extrapéritonéale. Cette méthode consiste à aviver au bistouri les bords de l'anus puis à la séparer des plans pariétaux jusqu'au péritoine qu'il ne faut pas ouvrir. On fait alors la suture intestinale en 2 ou 3 plans. Puis on referme la paroi en 3 plans. Un petit drainage est préférable.

3^o Par la voie intrapéritonéale. On fait une incision elliptique un peu plus grande que l'anus. On isole des différents plans pariétaux en empiétant sur eux de préférence. On

ouvre le péritoine à distance, on extériorise toute l'anse et on s'assure qu'il n'y a pas d'adhérence importante. A la vue, après avoir protégé la cavité abdominale, on avive les bords de l'anus ; on les resèque, s'ils sont dépéritonisés, jusqu'en tissu sain et on suture.

Voici enfin la description de la *colectomie en 3 temps* : ce n'est qu'une variante de la précédente, elle consiste à extérioriser l'anse malade dans un premier temps, mais la résection et la ligature du méso n'ont lieu que quelques jours plus tard lorsque des adhérences sont faites, pour éviter toute contamination péritonéale. Cette section se fait au thermo ou au bistouri électrique : elle est suivie ou non d'une amorce d'entérorraphie par suture de la partie mésentérique des tranches, ce qui facilite la cure de l'anus, la suture postérieure se trouvant ainsi déjà faite. Dans un troisième temps, cure de l'anus par l'une des 3 méthodes déjà décrites. Certains auteurs font une résection assez précoce et pratiquent la ligature du méso lors du premier temps.

Nous allons maintenant voir quels résultats donnent ces différentes interventions dans les diverses formes du mégacôlon.

TRAITEMENT DU MÉGACOLON SEGMENTAIRE

Spécifions bien qu'il s'agit ici du traitement chirurgical de formes non compliquées. Parmi elles ce sont les formes sigmoïdiennes qui sont les plus fréquentes (plus de 50 % pour la majorité des auteurs). Nous venons de décrire dans le chapitre précédent les 3 sortes d'opérations que l'on pratique actuellement.

L'*anus cæcal*, traitement plus palliatif que curatif, paraît ne donner que des résultats peu intéressants. Nous n'en publions que 3 observations (Obs. XXIII, XXIV et XXV). Dans l'observation XXIII d'OSLER, on n'a que peu de renseignements, la guérison s'est-elle maintenue ?

Le même reproche peut être adressé à l'observation XXIV du même auteur. La troisième (Obs. XXV) est personnelle, l'*anus cæcal* fut pratiqué en raison de l'association d'un mégarectum au mégacolon sigmoïde. Chez cet enfant qui présentait une incontinence des matières, il y eut une amélioration clinique des plus marquées : l'incontinence disparut et avec elle la constipation. Mais une radiographie faite 6 mois plus tard ne montra, pour ainsi dire, aucune amélioration de l'état anatomique. La dilatation persistait. On est en droit de se demander ce qu'il se produira, le jour où la fistule cæcale ne fonctionnera plus. Il est malheureusement probable que les symptômes cliniques réapparaîtront tels qu'ils étaient auparavant.

L'avantage de cette intervention est d'être rapidement exécutée, mais elle n'est pas malgré cela complètement inoffensive.

Nous avons trouvé quatre observations de traitement par *anastomose intestinale*. Trois sont des iléo-sigmoïdostomies (Obs. XXVII, XXVIII et XXIX), la quatrième une transverso-sigmoïdostomie (Obs. XXX). L'observation XXVII d'ABELL faite au-dessus d'un rétrécissement du rectum paraît vouée à l'insuccès. L'observation XXVIII de CHATON est intéressante à plus d'un titre. Elle permet en effet de voir les résultats d'une iléo-sigmoïdostomie pratiquée onze ans auparavant. Ils ne furent pas définitifs puisque l'auteur a été obligé de pratiquer une colectomie chez ce malade. L'état anatomique était mauvais. Il existait une énorme distension du côlon ascendant, qu'on a pu attribuer vraisemblablement au fait que l'anastomose était latéro-latérale sans exclusion. Les arguments qu'on pourrait en tirer contre l'iléo-sigmoïdostomie telle qu'on doit la pratiquer à notre avis, c'est-à-dire avec section de l'iléon, ne sont donc pas complètement justifiés. Dans l'observation XXIX de BENSAUDE et SORREL l'iléo-sigmoïdostomie fut latéro-latérale, mais avec exclusion unilatérale du gros intestin. La guérison fut complète et se maintient encore 15 ans après l'intervention.

L'observation XXX de PERRENOT est un cas de transverso-sigmoïdostomie, premier temps d'une résection, mais le malade mourut et on ne put pratiquer le second temps. Ces 3 observations confirment que si l'on pratique une anastomose on doit faire une iléo-sigmoïdostomie termino-latérale ou latéro-latérale mais avec exclusion unilatérale du gros intestin.

La *résection colique en un temps* a été faite dans quatre cas (Obs. XXXIII, XXXIV, XXXV, et XXXVI). Dans

la première de ces quatre observations, la colectomie fut pratiquée en un temps par BERGERET suivant la technique que LIMASSET a exposé dans sa thèse (Paris 1935) ; les résultats immédiats furent bons, malgré une petite fistule qui se ferma spontanément, et par la suite se maintinrent excellents. L'observation suivante de M. le Pr LECÈNE est aussi un succès de même que l'observation XXXV de MONDAN, mais ce dernier cas est encore trop récent pour qu'on puisse parler de résultats éloignés. Dans l'observation XXXVI de M. le Pr GOSSET, la colectomie fut précédée d'une iléo-sigmoïdostomie dont les résultats furent mauvais ; elle compliqua l'opération et le malade mourut 4 jours après l'intervention.

De *colectomies en 2 ou 3 temps*, nous avons réuni 7 observations (Obs. XXXVII, XXXVIII, XXXIX, XL, XLI, XLII, XLIII). Les 3 premières, résections en 2 temps, sont des succès, de même que les 4 suivantes qui sont des résections en 3 temps, à part peut-être l'observation XLII de LAFARGUE pour laquelle malgré une guérison anatomique la constipation reparut 6 mois après ; mais elle cède facilement, ce qui est tout de même un bon résultat.

En somme l'anus caecal et l'iléo-sigmoïdostomie ont donné des améliorations, une seule fois un succès entier par iléo-sigmoïdostomie et dans chaque cas il y eut peu ou pas de changement au point de vue anatomique. Dans les résections en plusieurs temps : résultats excellents.

Quelles conclusions doit-on tirer de cette brève discussion ? Préférer, quand c'est possible, les résections ; parmi celles-ci, la colectomie en un temps est une opération idéale dont la technique est bien posée actuellement, mais elle présente malgré cela une gravité indiscutable. C'est pourquoi il faut lui préférer la colectomie en 2 ou 3 temps, opération

de sécurité exigeant une assez longue durée, mais dans laquelle on réduit au minimum les risques que l'on fait courir à l'enfant. De ces interventions en 2 ou 3 temps laquelle choisir ? Toutes deux ne diffèrent que peu. En trois temps la sécurité est logiquement plus grande puisque la résection n'a lieu que lorsque des adhérences sont formées ; mais si l'on prend les précautions que nous avons indiquées dans la technique en 2 temps, les risques de contamination péritonéale ne sont pas plus grands. De plus avec cette dernière méthode on écourte le traitement et on supprime l'anesthésie souvent nécessaire pour la résection secondaire. Néanmoins nous placerons sur le même rang ces deux opérations.

En somme, à moins que l'on ne soit obligé, à cause du mauvais état général, de pratiquer une intervention palliative (anus cæcal ou anastomose intestinale), on préférera les colectomies. Ce n'est qu'exceptionnellement, chez des adolescents, que l'on pourra pratiquer la colectomie en un temps ; il faudra toujours alors la faire précéder d'un anus cæcal de dérivation, et même dans ce cas les risques en seront grands. La prudence exige qu'on s'en tienne, chez l'enfant, à la colectomie fragmentaire en 2 ou 3 temps, moins grave, moins shockante et qui donne d'aussi beaux résultats.

Dans aucune des observations de résections en plusieurs temps que nous publions, il ne fut pratiqué d'anus cæcal préalable. Il nous paraît cependant justiciable d'être effectué comme premier temps si, au cours de la préparation pré-opératoire, le nettoyage du gros intestin est difficile et si la vidange du mégacôlon s'avère incomplète ou impossible. Nous avons déjà parlé de l'importance d'une préparation soignée des malades avant l'intervention. Nous y insistons donc encore ici.

TRAITEMENT DU MÉGACÔLON TOTAL

Heureusement moins fréquentes que les formes segmentaires, les formes totales du mégacôlon sont aussi beaucoup plus graves. Elles sont rarement compatibles avec la vie pendant une très longue durée et l'on est souvent obligé d'intervenir alors que l'on dispose de peu de moyens chirurgicaux très efficaces. Nous allons encore passer en revue les 3 interventions possibles.

Nous n'avons trouvé qu'un cas de mégacôlon total traité par *anus cæcal* (Obs. XXVI). Dans ce cas de M. le Pr NOBÉCOURT et RICHARD, l'intervention fut rendue nécessaire par une obstruction intestinale sans cesse croissante. Les résultats immédiats en furent heureux, les résultats tardifs ne sont pas connus.

De mégacôlons généralisés nous publions 2 observations, traités par *ileo-sigmoïdostomie* (Obs. XXXI et XXXII). La première de NAVARRO fut un succès complet, puisque près de 10 ans après l'intervention l'état est normal, à la radio le gros intestin exclu semble atrophié. La deuxième de MORESTIN ne mentionne pas de résultats éloignés.

Nous avons ensuite 4 observations de *colectomies* (Obs. XLIV, XLV, XLVI, et XLVII). Nous insisterons beaucoup

sur la première, de l'ÈVRE et FOLLIASSON. L'intervention fut fragmentée en 5 parties : un anus cæcal, à cause des signes d'obstruction, suivi d'une dilatation anale avec morcellement d'un fécalome. Dans un 3^e temps extériorisation-réséction. Dans un 4^e et 5^e temps, fermeture de l'anus gauche et de l'anus droit. Les résultats ont été excellents et l'enfant a guéri sans complications. Depuis l'état s'est maintenu très bon. À la radio à part un léger mégarectum, le reste du côlon est normal. Cela nous amène à reparler de ces formes de mégacôlon où la dilatation généralisée est en réalité secondaire à un mégacôlon vrai d'une anse sigmoïde. Lorsqu'à l'intervention, on trouve un mégasigmoïde typique avec rétrodilatation, mais sans épaississement très marqué ni dureté des parois intestinales, on est en droit de penser qu'une résection-extériorisation de l'anse sigmoïde donnera, sinon une guérison complète, du moins une très grosse amélioration.

L'observation XLV de LE GRAND est une colectomie par extériorisation, presque totale. Les suites en furent bonnes et la malade guérit. Mais il n'est pas toujours possible d'extérioriser un côlon tout entier. L'observation XLVI de MOREAU est une colectomie totale en un temps avec anastomose iléo-sigmoïdienne qui se termina par la mort. La dernière observation XLVII de TRÈVES, relatée par DUVAL à la Société de Chirurgie en 1903, est la seule observation d'hémicolectomie gauche que nous ayons trouvée. Elle fut un succès opératoire.

Doit-on en conclure que la colectomie totale en un ou plusieurs temps est l'intervention idéale ? Certainement pas. Chez l'enfant, les colectomies totales restent des interventions effroyablement graves. Sur les 3 observations que nous citons il y eut évidemment 2 succès mais ce n'est pas une base suffisante. Dans quelques cas une colectomie segmentaire et fragmentée est possible si la dilatation généralisée

au côlon n'est apparemment qu'une retrodilatation consécutive à un mégasigmoïde. Mais dans la majorité des cas c'est à une intervention moins dangereuse, plus rapide, que l'on doit donner la préférence : l'iléo-sigmoïdostomie termino-latérale ou latéro-latérale avec exclusion unilatérale du côlon, pratiquée autant que possible en aval d'une plicature recto-sigmoïdienne si elle existe. L'observation XXXI de NAVARRO en montre un résultat excellent.

TRAITEMENT DU MÉGACÔLON COMPLIQUÉ

Nous avons vu au cours de l'étude clinique combien étaient fréquentes, durant l'évolution du mégacôlon de l'enfant, les crises d'obstruction tenace pouvant se transformer en occlusion vraie. Le processus suivi aboutit exceptionnellement à un volvulus, c'est pourquoi en présence de ces malades on ne dispose pas de moyens très efficaces. Presque toujours heureusement, on arrive par le traitement médical à juguler ces crises. Comme nous le savons ces crises consistent en effet en la rétention des gaz et des matières, rétention complète qui s'accompagne généralement d'un état général progressivement mauvais avec dilatation abdominale de plus en plus marquée.

A l'examen on a quelquefois la chance de sentir un fécalome qui cause l'obstruction, et une dilatation anale avec ablation au doigt ou à la sonde par cette voie, suffit alors souvent à provoquer la débâcle des matières (Obs. VI). Un simple toucher rectal, surtout chez le nourrisson, donne quelquefois le même résultat. Si l'on peut arriver à obtenir la guérison de la crise par ces procédés, on doit penser tout de même si elle a été grave ou si elle se répète, à une autre intervention chirurgicale curative. Il arrive quelquefois qu'on sente un fécalome, mais qu'il ne soit pas accessible par la voie anale dilatée. Dans ces cas peu favorables quelle intervention proposer ? Jadis on pratiquait des *colotomies*

pour enlever le stercorome, colotomies presque toujours terminées par la mort (Obs. III et IV). Nous avons vu qu'on a abandonné complètement ces interventions dangereuses.

Si le traitement médical échoue complètement, on ne peut malheureusement proposer que des interventions palliatives : en réalité je devrais dire une intervention palliative, la *colostomie*, soit au niveau de l'anse ectasiée soit au niveau du cæcum. C'est indiscutablement cette dernière qui a le plus de chances de donner des résultats. En effet l'anus iliaque sur l'anse malade risque d'être insuffisant pour évacuer les matières et même les gaz ; de plus l'occlusion peut siéger un peu plus haut. C'est donc à la cæcostomie que nous accordons la préférence. Mais malheureusement, même vite faite avec un minimum d'anesthésie, cette intervention pratiquée chez des enfants en occlusion, intoxiqués, affaiblis, en très mauvais état général et cela d'autant plus que l'enfant est plus jeune, reste d'une effroyable gravité (Obs. XIX, XX, XXI et XXII). Les cas de mort sont nombreux dans la littérature, pour notre part ceux que nous avons vus n'ont pas supporté l'intervention. Malgré tout elle doit être tentée, même avec sa gravité exceptionnelle, puisqu'elle est la seule chance de salut. Dans les 4 observations que nous rapportons, la mort survint assez rapidement dans chaque cas. Notons que dans la dernière (Obs. XXII) il ne s'agissait pas d'un anus cæcal mais d'un anus en amont de l'anse sigmoïde dilatée.

Si le diagnostic de mégacôlon n'est pas connu c'est le diagnostic de toutes les occlusions qui se pose. Nous ne voulons pas entrer dans cette discussion, disons simplement que la laparotomie même simple sans colopexie, extériorisation etc.. reste d'un pronostic extrêmement sombre (Obs. II). Quand on sait qu'il s'agit d'un enfant, porteur d'un mégacôlon diagnostiqué par radiographie, le problème n'en est hélas que très peu simplifié. Mais chez un grand enfant, atteint de mégacôlon sigmoïdien en occlusion, avec un

bon état général, on peut être en droit de proposer l'extériorisation-résection avec ponction rapide de l'anse. Il peut s'agir en effet d'un volvulus, évolution cependant rare chez l'enfant, que nous ne voulons pas faire entrer dans le cadre de cette étude et pour laquelle l'intervention chirurgicale reste très grave. Mais en dehors de quelques cas spéciaux, cette opération ne doit pas être envisagée chez le très jeune enfant en occlusion où son pronostic est fatal.

En somme dans la plupart des cas une seule intervention possible et malgré tout d'une gravité exceptionnelle : l'anus cæcal, qui donnera très rarement de bons résultats et presque uniquement lorsqu'il s'agit d'obstruction lente. C'est pourquoi l'on ne saurait trop répéter, en raison de la gravité très grande des interventions quelles qu'elles soient sur les formes compliquées d'occlusion, qu'il faut tout faire pour éviter d'en arriver à ce stade et ne pas l'attendre pour confier au chirurgien les échecs du traitement médical. Si l'anus cæcal guérit l'occlusion, il faudra opérer l'enfant plus tard avant que cet anus soit fermé, ce qui augmentera les chances de succès.

SOINS POST-OPÉRATOIRES

Nous ne pensons pas qu'il soit besoin d'insister sur l'importance qu'ils présentent chez ces opérés jeunes, affaiblis et shockés par l'opération. On évitera soigneusement qu'ils prennent froid, on les réchauffera et, systématiquement même lorsqu'il n'y aura pas de shock, on ordonnera des toniques cardiaques à doses variables suivant les besoins. De plus on pratiquera des injections de sérum sous-cutané et intrarectal ; un peu plus tard on veillera à éviter la constipation. Lorsqu'il s'agit d'une occlusion, on complétera par du sérum hypertonique en petits lavements ou même en injections intraveineuses qui lutteront utilement contre l'occlusion intestinale.

OBSERVATIONS

TRAITEMENT MÉDICAL

OBSERVATION I (inédite)

Pierre G... 10 ans 1/2. Est envoyé à la consultation pour une incontinence des matières, telle qu'on est obligé de lui faire porter une culotte imperméable.

A l'examen : l'anus est très dilaté, le réflexe sphinctérien existe mais il est très faible. L'ampoule rectale est dilatée, on ne perçoit rien de suspect au toucher rectal. L'abdomen est légèrement météorisé, on palpe de grosses masses stercorales dans le côlon gauche et le sigmoïde.

L'enfant a toujours été constipé ne pouvant aller à la selle sans laxatifs ou lavements. Il ne va à la garde-robe que tous les 2 ou 3 jours. Fait intéressant : la mère présente un mégacôlon sigmoïde donnant comme seul signe une constipation rebelle, mais cédant aux laxatifs.

Un examen radiologique après lavement montre : une ampoule rectale de dimensions normales, mais une anse sigmoïde très allongée et très dilatée ; d'ailleurs le reste du côlon, de longueur normale, présente aussi un calibre très augmenté. La continence sphinctérienne existe : en somme mégacôlon généralisé prédominant au niveau du sigmoïde.

Après laxatifs, lavements huileux, on obtient une débâcle de matières en quantité invraisemblable. Par la suite la continence sphinctérienne réapparaît normale. L'enfant va à la selle avec laxatifs. En raison de la grande amélioration par un traitement médical, on n'a pas proposé d'intervention chirurgicale.

LAPAROTOMIES EXPLORATRICES

OBSERVATION II (inédite)

Simone L... 1 mois 1/2, elle est admise dans le service le 21 février 1935 avec des symptômes d'occlusion.

L'enfant est née à terme. La mère a eu une grossesse et un accouchement normaux. Le poids à la naissance est de 4 k. 070. Pendant 3 semaines l'enfant se porte bien, le poids augmente progressivement. Il n'y a pas de constipation, plutôt un peu de diarrhée. Brusquement, deux jours avant son entrée dans le service, arrêt complet des matières, le ventre se météorise, mais pas de vomissements.

A l'admission les signes d'occlusion sont nets : l'abdomen considérablement distendu est météorisé. Le toucher rectal est négatif, le doigt ne ramène pas de sang. L'occlusion s'accroissant rapidement, on décide d'intervenir, sans avoir pu faire un lavement baryté. On pense à un mégacôlon.

Sous anesthésie au chloro une laparotomie médiane sus et sous-ombilicale montre en effet un mégacôlon généralisé. Tout le cadre colique est atone, sans réaction dans le sérum chaud. Il se contracte par segments. On ferme rapidement. Prostigmine, lavements de sérum salé tiède, tonocardiaques. Mort 6 heures après l'intervention.

COLOSTOMIES

OBSERVATION III

(PAUCHET, *in Thèse SEILLÉ*)

Enfant de 13 ans en occlusion depuis 3 jours. Laparotomie, mégacôlon iléo-pelvien. Colotomie. Évacuation des matières. Suture du côlon. Mort 4 jours plus tard, par rupture de la suture.

OBSERVATION IV (MARTIN *in* DUVAL)

Garçon de 3 ans 1/2. Pas de selles jusqu'à l'âge de 5 jours, par la suite toujours constipé, parfois onze jours de suite. La distension abdominale commence à l'âge d'un an et augmente progressivement, avec

des échappements de gaz. Récemment de fortes douleurs. Selles en scyballes, plus tard semi-liquides, 2 attaques passagères de diarrhée.

Grande distension abdominale, circonférence : 68 centimètres, mouvements péristaltiques de l'intestin visibles. Tympanisme, pas de sensibilité, rectum normal.

Laparatomie exploratrice, pas de sténose. Suture.

2^e *laparotomie* au bout de 15 jours, ponction intestinale au trocart. Mort en 5 jours.

Autopsie : Péritonite par perforation, côlon pelvien très long, énormément distendu (38 centimètres de long, 5 à 8 centimètres de diamètre) contient des fèces solides, parois hypertrophiées, pas d'ulcérations ; la dernière portion n'est pas dilatée ; le méso est épaissi ; rectum normal ; le côlon descendant est légèrement dilaté et hypertrophié.

TRAITEMENT ÉTIOLOGIQUE

OBSERVATION V

(MARAGLIANO *in Thèse* SEILLÉ)

Enfant de 26 mois très constipé depuis sa naissance et ayant présenté un retard dans l'expulsion du méconium. Il n'a pas eu de défécation depuis 12 jours et son état est alarmant : syndrome d'occlusion typique avec dyspnée et pouls très fréquent et petit.

Le toucher rectal montre à 6 centimètres de l'anus une tuméfaction grosse comme une grosse orange, dure et revêtue d'une muqueuse rectale saine. Il n'y a aucun rétrécissement du rectum car en suivant la paroi postérieure de l'organe on pénètre dans une cavité remplie de matières. La paroi antérieure montre une sorte de valvule, constituée par des éléments muqueux et musculaires ; de bas en haut elle se laisse relever facilement ; au contraire de haut en bas, la pression digitale la fait se tendre et s'opposer au doigt qui se retire.

Intervention : Le doigt étant introduit au-dessus de la valvule est mis en crochet pour se porter en bas et en avant de façon à exercer une forte pression sur la membrane ; on obtient ainsi l'effacement de la valvule et le doigt ayant été retiré en crochet

les matières peuvent être enlevées facilement. La guérison survient, après cette manœuvre.

Revu, 3 ans après, à la radio, anse sigmoïde encore dilatée, mais repli falciforme moins développé que lors du premier examen. Du même auteur, observation analogue chez un enfant de 3 mois 1/2. Guérison par le même traitement.

OBSERVATION VI

(BENSAUDE ET DESPLAS *in Thèse SEILLÉ*)

Enfant de 9 ans atteint de mégacôlon avec un spasme anal et une bride rectale accessible au toucher. Sur le conseil du Dr BENSAUDE, le Dr DESPLAS appelé d'urgence au cours d'une crise d'occlusion pratiqua une dilatation de l'anus et du rectum sous anesthésie générale. Il put ainsi évacuer 6 kilogs et demi de matières mélangées à de gros fécalomes.

OBSERVATION VII

(LARDENNOIS *in Bulletin Société de Chirurgie* 1924)

Jeune garçon de 10 ans, atteint d'un énorme mégadolichocôlon. A cette époque en 1920, il était de petite taille et plutôt chétif, son périmètre abdominal mesurait 78 centimètres, la base du thorax était fortement évasée sous l'influence du ballonnement abdominal. La respiration était courte, l'aérophagie manifeste, le cœur refoulé.

A l'examen du ventre, on sentait à la partie haute du côlon gauche une masse allongée du diamètre de 2 poings, qui avait été considérée par un médecin, comme une tumeur du rein et qui n'était autre chose qu'un volumineux coprome. Au-dessous le côlon iliaque distendu était de consistance plus molle et gonflé de gaz et de boue liquide. Les ondes péristaltiques habituelles au mégacôlon n'étaient pas continuelles. Elles s'accompagnaient de brèves coliques. La mère de l'enfant expliquait que sa constipation datait de l'enfance, extrêmement rebelle.

Au moment où l'on vit le malade, malgré tous les purgatifs et lavements répétés, l'enfant n'évacuait plus son intestin que très irrégulièrement. Souvent la vidange se faisait en quelque sorte par regorgement. Dans un mouvement brusque, en courant, l'en-

fant laissait tomber dans ses vêtements une quantité déconcertante de matières boueuses, brunes, d'odeur fermentée. La quantité de gaz expulsés par l'enfant était considérable. La répétition et le fracas de ces expulsions étaient le thème inépuisable des plaisanteries de ses frères. Cependant sa santé s'altérait, l'appétit était tombé, encore que les vomissements fussent exceptionnels.

L'examen radiologique pratiqué montrait l'extrême développement du mégadolichocôlon. Un litre de solution barytée ne remplissait même pas tout le côlon pelvien chez ce garçon de 10 ans. Un repas baryté était encore tout entier dans le côlon après quatre-vingt dix heures, et il fallait huit jours de purgation et de lavements pour le faire disparaître.

La mère avait demandé divers avis médicaux et chirurgicaux, et la conclusion adoptée était qu'une colectomie s'imposait.

Le toucher rectal permit de constater la présence d'une contraction permanente du muscle releveur de l'anus, extrêmement développé comme hauteur et comme puissance.

Cette hypertrophie anatomique et fonctionnelle du muscle releveur pouvait être la cause déterminante de la stase et de la distension progressive. L'aérophagie habituelle des constipés créant une aérocolie excessive était le deuxième facteur étiologique.

Première intervention pratiquée le 2 février 1920 : dilatation du canal ano-rectal sous anesthésie générale suivie d'une simple rééducation intestinale à l'aide de paraffine, eau de Bourget, extrait de bile.

Le résultat fut excellent. L'enfant qui jusque-là était obligé de se livrer à de longs et pénibles efforts pour s'exonérer, put se débarrasser facilement et régulièrement. Il avait, 6 mois après, perdu 13 centimètres de tour de taille et pris 7 kilogs.

Deuxième intervention pratiquée en septembre 1921 : pour assouplir encore le releveur.

Depuis l'état est entièrement satisfaisant. 4 ans après la 2^e opération, le malade va régulièrement à la selle 2 fois par jour sans prendre aucun laxatif sauf un peu de paraffine : le ventre est d'aspect normal. L'examen radiologique montre que le volume du mégacôlon est déjà réduit des deux tiers.

OBSERVATION VIII (FULLERTON *in Thèse* SEILLÉ)

Enfant de 2 ans et 4 mois toujours constipé surtout depuis l'âge de 9 mois. L'abdomen s'est peu à peu distendu et depuis quelques temps, l'état général a nettement fléchi. L'enfant vomit depuis plusieurs jours.

A l'examen : abdomen distendu parcouru de mouvements péristaltiques. Le toucher rectal permet d'atteindre du côté du promontoire un anneau de contracture infranchissable.

Intervention : Anesthésie générale ; après dilatation anale, dilatation prudente aux doigts de l'anneau. Les jours suivants débâcle intestinale. Douze jours après on introduit au niveau de la sténose un ballon de caoutchouc piriforme, rempli d'eau, qu'on laisse en place 24 heures. Depuis l'enfant va mieux, selles régulières. Deux mois après nouvelle dilatation analogue à la première pour plus de sécurité. 3 mois après la radio montre que le côlon est resté très distendu malgré que le lavement passe facilement. Le spasme n'est donc pas tout dans cette affection.

OBSERVATION IX (BARTLE *in Thèse* SEILLÉ)

Enfant de 2 ans et demi, extrêmement constipé. Il présente une fissure anale avec une contracture très marquée du sphincter. Dilatations digitales quotidiennes, massages, médication tonique : pas d'amélioration au bout de 6 mois. L'enfant est tellement faible qu'on pense à une amyotrophie progressive qui n'est pas confirmée. La constipation et la contracture du sphincter persistent. Les examens radiologiques confirment l'existence d'un mégacôlon.

On reprend le traitement médical ; sulfate de soude, magnésie à petites doses, noix vomique, massages et électrisation de l'abdomen. On obtient ainsi une selle quotidienne. Sous anesthésie générale on fait une nouvelle dilatation du sphincter. 3 mois plus tard l'enfant va mieux, mais la radioscopie montre une distension inchangée de l'intestin, cependant que le sphincter anal reste contracturé. Section chirurgicale du sphincter. L'enfant est mieux, a engraisé, mais n'est pas guéri de son mégacôlon. BARTLE redoutant la colectomie chez l'enfant va tenter la ramisection du 1^{er} ou du 2^e rameau lombaire communiquant blanc.

INTERVENTIONS SUR LE SYMPATHIQUE

OBSERVATION X (J.-J. MORTON et SCOTT, in *Revue de pédiatrie*, 1932, p. 403).

V. S., garçon italien, 7 ans, admis pour constipation opiniâtre, n'a jamais eu de selles sans lavements ou purgations. A l'admission pas d'évacuation depuis 2 semaines. Pendant ces périodes l'abdomen devenait proéminent avec quelquefois nausées et vertiges.

A l'âge de 13 mois sa mère sur le conseil de son médecin, avait pratiqué plusieurs dilatations anales mais sans succès.

Examen : garçon alerte, maigre, abdomen distendu. Anse sigmoïde et cæcum palpables, renfermant des masses dures. Toucher rectal : sphincter interne contracté, urines normales. Sang : globules rouges 4.800.000, globules blancs 6.450, polynucléaires 75 %, hémoglobine 77 %. B.-W. négatif.

Lavement baryté montre une énorme dilatation de la partie recto-sigmoïdienne sans obstacle.

Diagnostic : maladie de Hirschsprung.

Après un traitement médical d'un mois, le côlon est assez bien nettoyé. L'importance du mécanisme nerveux intrinsèque dans l'image clinique est mis en évidence de la façon suivante : Lavement baryté de quatre « quarts » injecté sans causer de gêne. On lui demande d'expulser, il n'y arrive que de manière insatisfaisante (un quart) après de grands efforts. On fait ensuite une anesthésie rachidienne, 5 minutes après, forts mouvements péristaltiques et expulsion involontaire. Dans les 15 minutes qui suivent, le malade peut évacuer presque complètement le lavement et 3 heures après il ne reste presque plus de baryum.

8 octobre 29 ganglionectomie sympathique lombaire bilatérale.

10 jours après première évacuation spontanée. Le 1^{er} novembre a régulièrement 2 à 4 selles molles par jour. Le 4 novembre on ne peut injecter au cours d'un lavement baryté que 2 quarts 1/2, 3 heures après il est complètement évacué.

L'enfant quitte l'hôpital le 9 novembre.

Le 10 janvier un lavement baryté de 2 quarts donne une violente sensation de réplétion et l'enfant l'évacue volontairement en entier dès qu'on le lui permet. Depuis l'opération jusqu'à ce

jour (6 mois) a eu régulièrement 2 selles spontanées par jour et a grossi de 5 livres.

OBSERVATION XI (ROBERTSON *in Annals of Surgery*, 1931).

L... S..., garçon, 3 ans. Vu le 10 juin 1930. Constipé depuis la naissance avec difficulté de déterminer des évacuations intestinales. Pas de selles pendant une semaine. Des douleurs apparaissent alors, puis survient une débâcle intestinale abondante. Cette débâcle est suivie d'une régression des symptômes. Pas de vomissements.

A l'examen l'abdomen est très distendu, il y a de grosses tuméfactions dans la région caecale. Le rectum se révèle, au toucher rectal, distendu et rempli de matières fécales. L'abdomen est tympanique en certains endroits seulement. Il respire assez facilement. A la palpation pas de zones ramollies. La tuméfaction caecale et du quart inférieur gauche de l'abdomen a la consistance de l'argile et peut être délimitée à la pression profonde.

On décide l'intervention qui est pratiquée le 17 juin 1930. Anesthésie générale à l'éther. Incision verticale partant du rebord de la douzième côte gauche, elle est dirigée vers le bas et se recourbe en avant le long de la crête iliaque. Le doigt sépare le péritoine de l'aponévrose du psoas. Le péritoine et l'intestin sont refoulés en avant et le cordon sympathique repéré. On résèque les 2^e, 3^e et 4^e ganglions. La plaie opératoire est fermée plan par plan.

Les suites opératoires furent bonnes.

Avant l'opération, ce garçon avait reçu jusqu'à 15 lavements par jour et ceux-ci étaient juste suffisants pour débarrasser son côlon. Après l'opération pendant 2 semaines, des lavements journaliers furent administrés. Puis on lui donna de l'huile de paraffine et il commença à avoir une ou deux selles quotidiennes.

Cet état persiste encore actuellement juste un an après l'opération. Des examens radiographiques pratiqués après lavement baryté, montrent une notable différence entre juillet 1930 et juin 1931.

OBSERVATION XII (ROBERTSON *in Annals of Surgery*, 1931)

B... F..., 2 ans 1/2. Vu pour la première fois le 25 juillet 1929. Constipé depuis 6 mois, les laxatifs restaient sans effet, il fallait, chaque jour, lui donner son lavement qui était suivi d'une selle une heure après. La magnésie occasionne de petites selles liquides.

Depuis le commencement en juillet 1927 les matières sont toujours bien moulées. Mais progressivement elles deviennent molles. Récemment, depuis 2 mois environ, du mucus précède les selles. Ces dernières sont de couleur le plus souvent foncée, rarement claire, d'odeur forte, persistante. Elles contiennent des aliments non digérés. La mère dit pourtant que l'enfant mastique bien. En dehors de cette constipation, il est bien portant, il dort bien, l'appétit est faible, la constipation opiniâtre, les douleurs abdominales sont fréquentes.

L'enfant est très irritable, c'est un garçon, bien développé, qui ne semble pas malade actuellement. La langue est propre, la gorge et le pharynx en bon état. L'abdomen est un peu gros, arrondi et souple. Le côlon est palpable sur tout son trajet de la fosse iliaque droite à la fosse iliaque gauche. Il contient un amas considérable de matières fécales, et en particulier le sigmoïde qui présente une grosse masse mobile dans le pelvis. Le foie et la rate ne sont pas palpables. Pas d'autres masses abdominales. Pas de zones ramollies. Diagnostic : mégacôlon.

Le malade rentre chez lui avec un traitement médical qui reste sans effet, et il est de nouveau admis. L'abdomen est distendu, tympanique, on sent encore des masses dures (fécalomes).

L'opération a lieu le 16 juillet 1930 : on pratique une gangliectomie lombaire gauche, par voie d'abord lombaire. A la suite de cette intervention, l'enfant eut alors qu'il était à l'hôpital des lavements, puis les selles devinrent spontanées et quotidiennes.

Aux rayons X un lavement baryté montre une notable diminution du calibre ; de plus l'administration d'un lavement amène de la douleur, alors qu'avant il était toléré sans aucune peine et que le côlon en supportait des quantités considérables. Onze mois se sont écoulés depuis l'intervention et l'état reste parfait.

OBSERVATION XIII (ROBERTSON *in Annals of Surgery*, 1931)

C... T..., 22 mois. Le 29 octobre 1930 est déjà hospitalisé depuis 6 mois, souffrant de constipation opiniâtre. Depuis son entrée, on l'a soumis à un traitement médical énergique, mais qui ne l'a nullement amélioré.

L'abdomen s'élargit considérablement. Le malade vomit 2 ou

3 fois par semaine. Son poids a cessé de croître. C'est un enfant du sexe masculin, pâle, mais qui ne semble pas présenter une maladie aiguë.

La langue n'est pas saburrale, la gorge non enflammée, le pharynx presque normal.

L'abdomen est augmenté de volume, distendu, mais souple, sans aucune contracture dans quelque zone que ce soit ; aucune fluctuation, aucune masse ne peuvent être perçues. Le foie, les reins et la rate ne sont pas palpables.

L'enfant se prête volontiers à l'examen, se montre intelligent, ne pleure pas et ne s'agite pas lorsqu'on l'examine.

Les autres appareils sont normaux. On porte le diagnostic provisoire de mégacôlon.

Examen radiologique, un lavement baryté fut donné aujourd'hui et le côlon s'est montré considérablement dilaté sur toute sa longueur. Cette dilatation s'est révélée beaucoup plus importante que celle constatée au cours de l'examen antérieur du 20 novembre 1929, elle est plus accentuée au niveau de l'anse sigmoïde qui est à la fois longue et contournée. C'est donc bien une maladie de Hirschsprung.

Opération le 29 octobre 1930. Incision lombaire gauche. En refoulant le péritoine le cordon du sympathique est mis à jour. Les rameaux du 2^e ganglion lombaire sont sectionnés, et le cordon entier situé au-dessous est réséqué.

Les suites opératoires furent sans histoire ; on donna un lavement quotidien pendant les 10 jours que l'enfant resta hospitalisé. Cette intervention fut suffisante pour que l'enfant eut une selle journalière et quand il fut revu pour la dernière fois le 31 mai 1931, il présentait 6 à 8 selles spontanées par semaine.

OBSERVATION XIV (JUDD et ADSON in *Annals of Surgery*, 1928)

Garçon 6 ans, première enfance normale, mais reste constipé depuis sa naissance. N'a jamais eu une selle spontanée sans laxatifs ou lavements. Est resté quelquefois une semaine sans aller à la selle. On l'a traité médicalement.

A l'admission il pèse 22 kilos 200, mesure 1 m. 07. Le pouls est à 90, la température à 98°8. L'enfant est bien développé.

A l'examen l'abdomen mesure 68 cm. 7 de circonférence (la mère

a constaté jusqu'à 87 cm. 5). On note des mouvements péristaltiques. Le cecum et le transverse sont palpables. Globules rouges : 3.740.000, globules blancs : 7.600.

La radio montre une dilatation du sigmoïde et du transverse.

On décide l'intervention qui est pratiquée le 21 décembre 1927 après une préparation soignée : laxatifs, lavements, qui font diminuer le volume de l'abdomen. A l'ouverture : anse sigmoïde énorme, le côlon ascendant et le transverse sont aussi très dilatés. En raison de l'étendue des lésions on pratique une résection bilatérale du sympathique.

Les suites opératoires sont normales, 1 lavement au 6^e jour ; à partir du 20^e : selles spontanées. On fait une radio après lavement baryté : 1 litre de baryte remplit tout le côlon, des contractions actives sont visibles et quelques heures après tout est expulsé sauf une très petite quantité.

OBSERVATION XV (JUDD et ADSON in *Annals of Surgery*, 1928, résumée)

Vu en juin 1926. Garçon 11 mois. A la naissance 8 livres, depuis alternatives de diarrhée et de constipation. En cas de constipation, des lavements et des laxatifs sont nécessaires pour obtenir des selles. L'enfant est pâle, amaigri, pèse 6 kg. 800, mesure 0 m. 63. On institue un traitement médical, avec sérum, transfusion.

Jusqu'en mai 1927, alternatives d'amélioration ou d'aggravation. A cette date, les lavements n'ont plus d'effet et on l'admet.

L'abdomen est élargi, a une circonférence de 67 cm. 5, on y note des mouvements péristaltiques. Au point de vue état général : l'enfant est mieux qu'au début (Hémoglobine : 61 %, globules rouges : 3.940.000, globules blancs : 8.500).

On pose le diagnostic de mégacôlon et on intervient après préparation, le 7 juin 1927 :

On pratique une ganglionectomie et une ramisection du tronc sympathique gauche seulement, car les lésions ne sont pas très étendues. L'exploration montre une classique mégacôlon sigmoïde, descendant et transverse, le reste est normal. Il existe un certain degré d'inflammation des mésos.

Les suites opératoires sont normales : 3^e jour lavement, 5^e jour selle spontanée à la suite de l'introduction d'une sonde rectale. Le 7 juillet 1927 les selles sont normales et spontanées, l'abdomen est moins distendu.

En avril 1928 : état excellent. N'a pas été revu à la radio.

OBSERVATION XVI (*Sutherland in British Medical Journal*, 1933)

Une fille, vue pour la première fois à l'âge de 6 mois, bien portante, mais constipation extrême avec à certains moments : vomissements, ballonnement du ventre, pendant lesquels l'abdomen augmente considérablement de volume. Les purgatifs n'agissent qu'à doses élevées et il y a des périodes où la constipation dure une semaine. A la radio : dilatation très large de tout le côlon. Aérocolie.

Revue et admise à l'hôpital en 1932, à l'âge de 2 ans 1/2. Toujours très constipée, elle a eu pendant les mois précédents des crises d'obstruction intestinale subaiguë, avec grosse distension abdominale. A la radio : même état qu'il y a 2 ans.

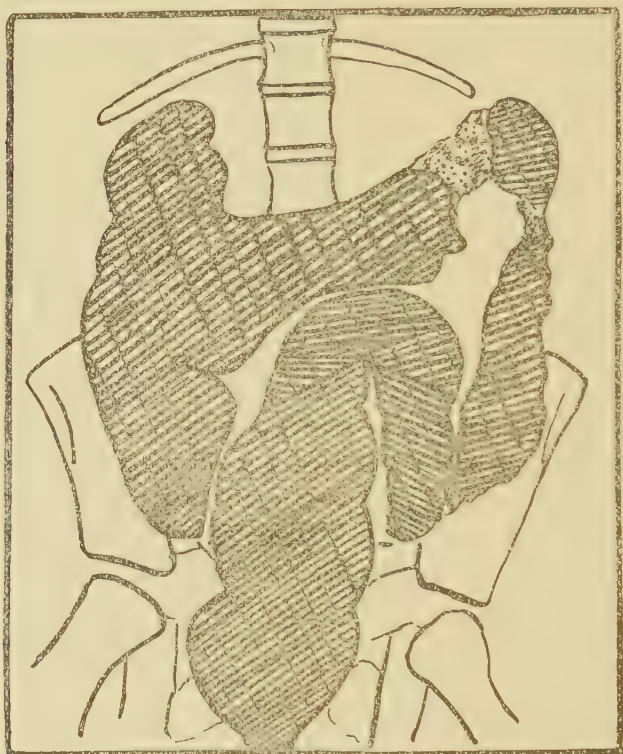
On décide l'intervention : paramédiane, la plus grande partie du côlon est très dilatée et hypertrophiée, particulièrement dans la région sigmoïde. Les 2^e, 3^e, 4^e ganglions lombaires de la chaîne sympathique gauche sont réséqués et on note que peu de minutes après le côlon revient à un calibre presque normal.

L'enfant fut revu en avril 1933, six mois après l'intervention. Depuis l'opération, va bien, les selles sont régulières, la paraffine est inutile. L'état général est bon, a pris 3 livres. La radio précise que le côlon présente encore une très grande distension et dilatation.

OBSERVATION XVII (*LERICHE in Lyon Chirurgical*, septembre 1935).

J. R., âgée de 9 ans 1/2. Enfant unique, très bien soignée par une mère intelligente, elle a toujours été constipée : sa mère ne se souvient pas qu'elle soit allée à la garde-robe sans soins spéciaux. A partir du moment où l'enfant est allée à l'école, la constipation a augmenté, et régulièrement depuis 3 ans elle a perdu du poids

pendant chaque période scolaire. De temps en temps et de plus en plus fréquemment elle revient de l'école avec 39°, avec de la distension abdominale, bien qu'allant à la selle chaque jour, et il faut une huitaine de jours de soins pour la remettre d'aplomb. De temps en



Obs. XVII J., R...

Lavement baryté avant intervention

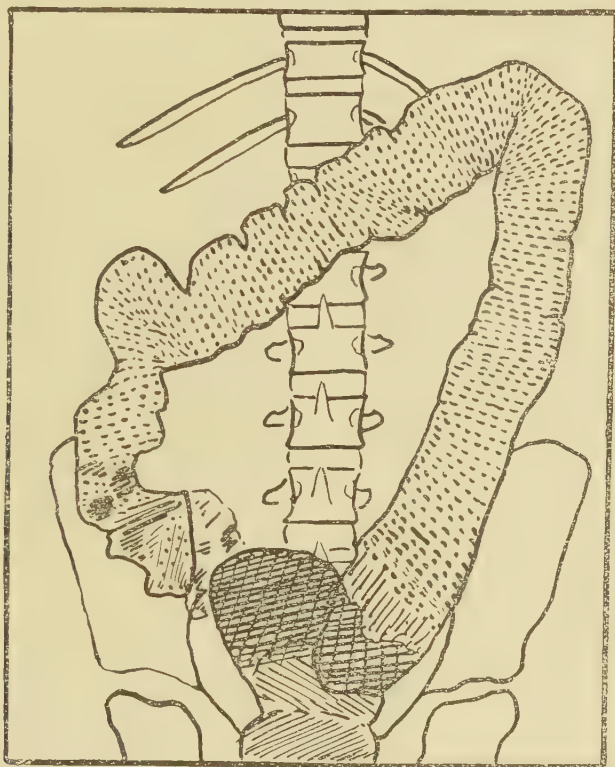
(Schéma d'après radio LERICHE in *Lyon Chirurgical* 1935)

temps elle a des crises de diarrhée alternant avec la constipation.

Elle est maigre et jaune, a la langue sale et blanche. Le ventre est très distendu. La palpation n'y révèle rien. Le toucher rectal est négatif.

La radiographie sans baryte montre une énorme anse colique. Avec baryte elle montre : une volumineuse S iliaque se terminant

par une brusque apparence de stricture rectale qui en réalité est le canal anal non dilaté ; une distension du côlon descendant, de l'angle splénique et d'une partie du transverse ; l'ascendant n'est



OBS. XVII J... R...

Lavement baryté après intervention
(Schéma d'après radio LERICHE in *Lyon Chirurgical* 1935)

pas dilaté ; en plus le côlon gauche et le descendant sont très longs ; l'S iliaque décrit une grande courbe très anormale, qui paraît remplir tout le cadre colique.

Après plusieurs jours de préparation par diététique, purgation et lavages, après avoir obtenu un ventre plat, le 8 décembre 1934 sous anesthésie à l'éther, on ouvre le ventre sur la ligne médiane. Tout le côlon est vide. Il est très long. Le cæcum est dilaté, plus que l'S iliaque et le descendant. On incise le péritoine postérieur

sur la ligne médiane et résèque le plexus présacré et le 3^e ganglion lombaire gauche. La découverte des 2 côtés a été difficile, le champ étant petit et on ne peut atteindre un plus long segment des chaînes lombaires.

Les suites furent très simples, sans ballonnement. Les gaz furent évacués le 2^e jour, les selles le 5^e, après purgation, puis régulièrement avec un léger laxatif chaque jour. Au 14^e jour l'enfant rentre chez elle.

On l'a revue le 17 mars 1935, en parfait état, ayant le teint clair et la langue rose. Elle a augmenté de 3 livres, ayant grandi, allant très bien, mais ayant encore besoin parfois d'un léger laxatif pour avoir une selle quotidienne, mais disant que dans l'ensemble les selles glissent bien. Plus de poussée thermique, ni ballonnement, ni diarrhée, ni constipation. Examen radiologique : plus aucun signe de dilatation colique. Le côlon a des dimensions normales.

Effectivement la comparaison des radios avant et après montre que le côlon iliaque et le descendant ont tout à fait changé de volume et de longueur. Il n'y a plus la volumineuse S iliaque dilatée, remplissant tout le bassin, remontant jusqu'au transverse. Le côlon est moins long. On ne peut plus parler de dolichocôlon, ni même de mégacôlon (Voir schémas).

Le résultat anatomique est donc magnifique.

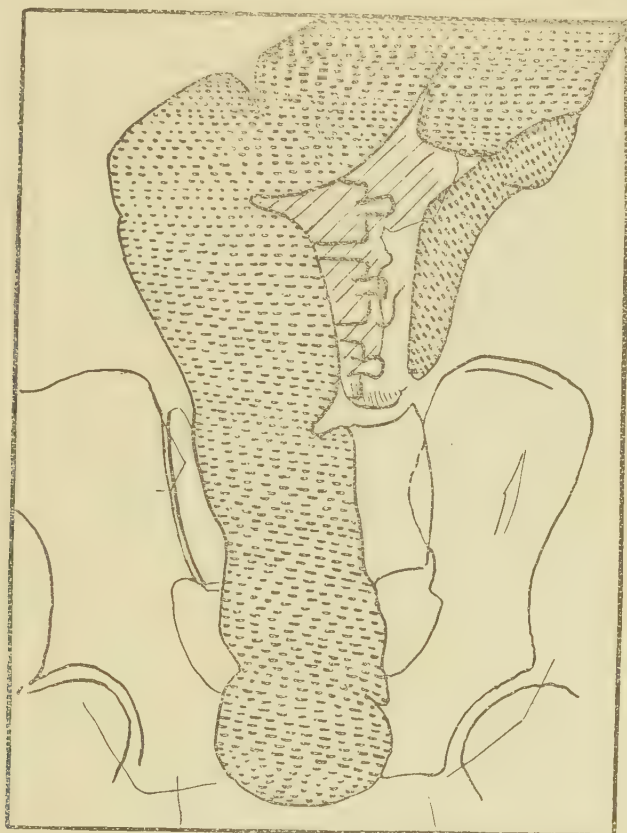
OBSERVATION XVIII (J. GATELLIER et R. MERLE d'AUBIGNÉ
in Arch. mal. app. dig. 1935).

Il s'agit d'un jeune homme de 20 ans, soigné pour une constipation opiniâtre, apparue depuis l'enfance, s'accentuant sans cesse, résistant aux laxatifs et aux purgatifs.

Deux points particuliers : la constipation s'accompagne d'une incontinence légère, particulièrement pénible, et à l'inverse de cette incontinence, le malade ne peut évacuer entièrement le bol fécal. Ces symptômes entraînent un état de dépression morale avec anxiété.

Les radios montrent un énorme mégacôlon : descendant, sigmoïde et rectum. Une grande partie du lavement opaque ne peut être évacuée. L'anus est normal, se contracte à la perfection. A cause du mégarectum qui contre-indique la colectomie, on pratique

une sympathectomie suivant la technique de RANKIN et LEARMONTH, mais sans résection du plexus hypogastrique supérieur.

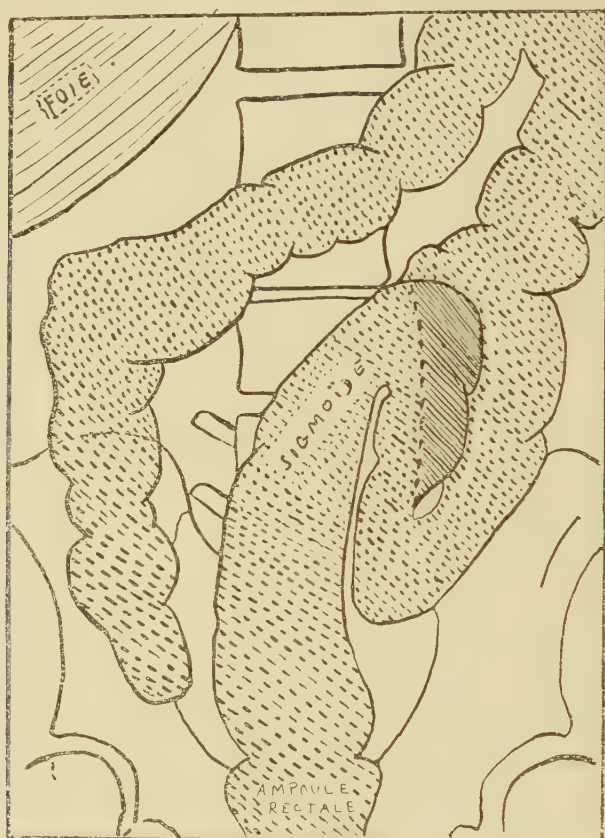


Obs. XVIII. — Lavement baryté avant intervention
(Schéma d'après radio GATELLIER et MERLE d'AUBIGNÉ
in arch. mal. app. dig. 1935)

En effet le symptôme clinique dominant étant l'incontinence, il fallait laisser intact le système nerveux sphinctérien.

Les suites furent remarquablement simples. Deux mois après le malade va plus facilement à la selle, et surtout il n'a plus d'incontinence. Après cinq mois, amélioration encore plus nette, la radio montre une transformation de l'aspect du mégacôlon. Le côlon est revenu sur lui-même. De plus après évacuation du lavement baryté, l'opéré vide entièrement son intestin (Voir schémas).

L'état moral est également transformé. La hantise de l'incon-



OBS. XVIII. Lavement baryté après intervention

(Schéma d'après radio GATELLIER et MERLE d'AUBIGNÉ
in arch. mal. app. dig. 1935)

tinence s'est calmée. Il va régulièrement à la selle, a engraisé de 5 kilogs, il est parfaitement euphorique.

COLOSTOMIES

OBSERVATION XIX (*Griffith in Duval*)

Rog. S., né en juin 1894, est âgé lors de l'examen de 2 ans et 11 mois. Antécédents familiaux bons.

Toujours constipé et depuis sa naissance, on a dû user de purgatifs. A l'âge de 5 mois, la distension abdominale commence et s'accompagne de douleurs abdominales continues ; l'enfant a des constipations d'une semaine, puis rend des selles diarrhéiques et la distension recommence.

Cet état dure jusqu'en novembre 1896, sauf un intervalle de 2 mois où la défécation est spontanée.

En mai 1896, à l'âge de 2 ans et 5 mois, les purgatifs sont suspendus pendant 1 semaine, la défécation devient impossible, le ventre se ballonne au point que les parents craignent qu'il crève. L'introduction d'un tube rectal amène une évacuation, cette manœuvre devient journalière. L'enfant entre à l'hôpital.

L'abdomen est énormément dilaté, tympanisme généralisé ; mensurations : circonférence à l'ombilic : 63,5 cms. L'ombilic est saillant et on voit de forts mouvements péristaltiques. Les limites du côlon très dilaté sont parfaitement visibles. Pas de tumeur appréciable. Sur le tronc, des veines dilatées. Le cercle costal est éversé.

22 mai : l'enfant garde les lavements quelques heures et finalement un fort mouvement péristaltique les chasse. Le volume du ventre diminue alors à peine.

7 juin : 2 ou 3 vomissements, diarrhée verte. T. 105, 2 F. P. 140, respirations 37.

11 juin : même état. L'opération est décidée, colostomie inguinale par M. ASHHURST. Le côlon est ouvert près du cæcum, liquides et gaz s'échappent.

16 juin, écoulement abondant, bon état général, mais bientôt la faiblesse survient et l'enfant meurt.

Autopsie par M. HILIS : Pas de stricture sur le gros intestin. Rétrécissement de l'iléon long de 25 centimètres au-dessus du cæcum. L'état du côlon n'est pas noté.

OBSERVATION XX (BERGÉ, CHEVRIER, Paul LEFÈVRE in *Thèse*
NGUYEN-VAN-HUONG.)

Garçon de 15 ans, entré pour tumeur abdominale le 10 mai 1924.

Histoire : Constipation depuis l'enfance, car le malade fut conduit à l'hôpital parce qu'il n'évacuait pas son méconium.

Parfois une semaine sans selle, une fois un mois (distension abdominale non mentionnée).

Etat actuel : Ventre ballonné, sonore en haut, mat en bas où l'on sent une masse dure, malléable ; à droite, masse que l'on perçoit également par le toucher rectal.

Le 11 mai un vomissement dans la soirée, plusieurs vomissements fécaloïdes la nuit. T. 38, renvois bruyants.

12 mai : anesthésie au chloroforme, incision et anus iliaque.

13 mai : T. 38,6, pouls 160.

Mort le 23 d'épuisement avec dyspnée.

Pas de selles depuis 38 jours.

Autopsie : abdomen et base du thorax occupés par 2 anses repliées du côlon (une monstrueuse). Poumons, cœur refoulés. Anse sigmoïde : 51 centimètres de long, 27 centimètres de large, se continue avec le côlon descendant par coude. Stercorome à l'union avec le rectum de calibre normal. Le reste du côlon légèrement dilaté. Parois du côlon sigmoïde épaissies. Pas d'ulcération. Pas d'obstacle. Pas de brides.

Histologie : Musculeuse épaissie. Muqueuse dépourvue de glandes, sillonnée de fibres conjonctives en tous sens. Séreuse épaissie.

OBSERVATION XXI (inédite)

Claude D., 4 ans 1/2. Entre dans le service le 27 juin 1932 en occlusion intestinale.

Depuis sa naissance l'abdomen est énorme, contrastant avec des membres grêles. La constipation a toujours existée, opiniâtre, cédant difficilement. La mère avait pris l'habitude tous les 2 ou 3 jours d'introduire une sonde rectale, pour faire évacuer les gaz et l'aider à avoir une selle.

L'examen à l'entrée montre un enfant dont l'état est très précaire. L'abdomen est énorme, distendu, météorisé. Le toucher rectal ne montre rien, ne provoque pas de débâcle de matières.

Il y a des vomissements, arrêt complet des matières et des gaz. Le pouls est très rapide.

On pratique, aussi vite que possible un anus iliaque droit sur un cæcum très distendu, mais la mort survient quand même en quelques heures.

OBSERVATION XXII (inédite)

Marcelle C., 10 ans 1/2. Entre dans le service le 9 décembre 1934 en occlusion aiguë datant de 12 heures.

On apprend que depuis sa naissance elle a toujours eu le ventre gros, une constipation sévère cédant mal aux laxatifs, avec des périodes d'obstruction pendant lesquelles l'abdomen augmente de volume.

A l'entrée l'état paraît assez grave. L'abdomen est très distendu, météorisé. Le toucher rectal ne donne aucun renseignement. Il y a de vives douleurs abdominales à type de coliques, des nausées répétées, avec peu de vomissements. De plus, le ballonnement augmente progressivement.

Mais les signes s'amendent assez rapidement, on peut pratiquer un examen radiologique qui fixe le diagnostic de mégadolichosigmoïde.

L'amélioration persiste 2 ou 3 jours, puis brusquement nouvelle occlusion qui s'accroît de façon inquiétante en 12 heures, telle que l'on décide d'intervenir.

Laparotomie sus et sous ombilicale, sous anesthésie à l'éther, énorme mégadolichosigmoïde. On extériorise, aux fins d'anus de décharge, 10 centimètres de côlon gauche en amont du mégasigmoïde.

Le soir même on l'ouvre car il y a des coliques ininterrompues, des vomissements et le ballonnement augmente. Le lendemain par l'anus iliaque : issue de lentilles absolument intactes que l'enfant avait mangé il y avait plus de trois semaines.

A partir du 2^e jour après l'intervention il y a un mieux sensible. les vomissements ont cessé, la température baisse, le ventre s'aplatit, Mais brusquement le 6^e jour, nausées puis vomissements et le 7^e jour vomissements fécaloïdes, collapsus cardiaque et mort.

OBSERVATION XXIII (OSLER in GAUJOUX)

Enfant, 10 ans, parents bien portants. Alternatives de constipation opiniâtre habituelle et de poussées de diarrhée avec épreintes et vomissements. Mouvements péristaltiques visibles à travers la paroi. Fréquents lavages d'intestin.

Laparatomie : anus artificiel. Guérison. Au cours de la laparotomie, on constate une énorme dilatation du côlon et de l'S iliaque augmentant à partir du cæcum.

Dimensions 40 centimètres de circonférence. L'intestin distendu était replié sur lui-même mais pas assez pour faire une obstruction.

OBSERVATION XXIV (OSLER in DUVAL)

Jeune nègre de 10 ans observé à John Hopkin's Hospital. Enfant très amaigri, pesant 22 kilogs, circonférence abdominale 63 centimètres, la distension augmente peu à peu et porte ce chiffre à 69, 74, 80 centimètres.

Le ventre est très distendu, pas de douleurs, la percussion rend un son tympanique. La constipation est opiniâtre, aucun moyen thérapeutique ne la fait céder. De temps à autre apparaissent de fortes douleurs, de la diarrhée et des vomissements ; après quoi le tympanisme et la constipation habituelle rétrocedent légèrement.

Laparatomie et établissement d'un anus contre nature. Le gros intestin est énormément dilaté, surtout au niveau du côlon pelvien, la circonférence de ce segment = 45 cm.

Au neuvième jour après l'opération l'enfant se lève, l'appétit et la nutrition sont meilleurs. Le tympanisme a disparu, les fèces sortent par l'anus contre nature. Le chirurgien avait le projet de faire secondairement la colectomie.

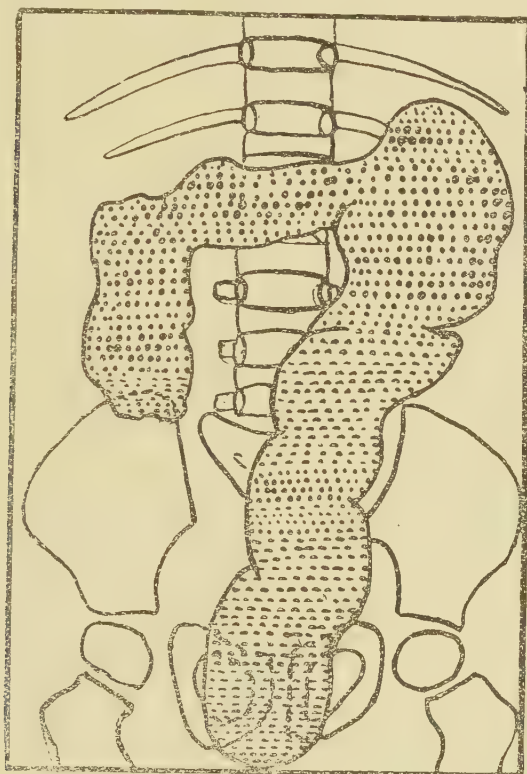
OBSERVATION XXV (inérite)

Marc D..., 4 ans 1/2. L'enfant est amené pour phimosis et opéré le 26 octobre 1934. A cette occasion l'on s'aperçoit que l'enfant ne peut retenir ses matières. La mère confirme que depuis sa naissance elle n'a jamais rien pu y changer. L'enfant né à terme ne pesant que 2 kg. 500, s'est cependant élevé très facilement et il pèse actuellement 15 kg. 160. Il a toujours eu la région anale souillée malgré une constipation marquée.

L'enfant est maigre, très éveillé et comprend très bien lorsqu'on

lui dit de retenir ses matières mais il ne le peut pas. Il s'est toujours plaint du ventre, a eu une gastro-entérite à l'âge de 10 mois, en dehors de laquelle les laxatifs et les lavements étaient nécessaires pour qu'il ait des selles. L'état général est médiocre.

A l'examen l'abdomen est souple, non douloureux. Il n'est pas



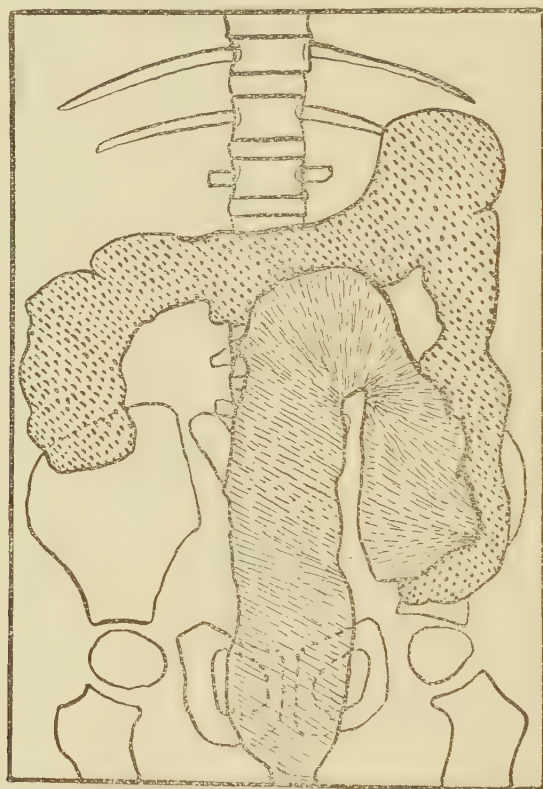
OBS. XXV. Marc. D...

Lavement baryté avant intervention

météorisé. On pratique un examen radiologique par lavement qui montre que toute la moitié gauche du gros intestin, ampoule rectale comprise présente une augmentation de calibre très importante. Tous les segments sont souples, bien mobiles. En somme signes radiologiques de mégacolon au niveau de la moitié gauche du gros intestin.

On décide l'intervention qui a lieu le 23 février 1935 : Anus cæcal pratiqué en 2 temps sous-anesthésie générale à l'éther : 1^{er} temps : le cæcum est amarré à la paroi sur une longueur de 7 centimètres, sur une bande longitudinale ; 2^e temps : 5 jours après on incise cette bande et on suture la muqueuse en collerette à la peau. Suites normales.

Ce n'est que 8 jours après que l'on obtient des matières par la fistule cæcale pourtant large, après 2 purgations d'huile de ricin. Sort de l'hôpital avec son anus iliaque droit.



Obs. XXV. Marc. D...

Lavement baryté après intervention

Revu le 17-7-35. L'état général est bon. Il n'est plus constipé, l'anus fonctionne bien, le ventre est souple.

Le 11 octobre 35. L'anus iliaque fonctionne encore mais pas tous les jours, il fait des selles bien moulées, a la sensation de besoin. L'incontinence a disparue. L'état général est très amélioré.

Un examen radiologique, après lavement baryté, montre que le côlon est toujours allongé et dilaté, il y a certainement une différence avec le premier examen mais peu importante (voir schémas).

En somme si les résultats cliniques sont bons, par contre les résultats anatomiques ne sont pas excellents.

OBSERVATION XXVI

(NOBÉCOURT et RICHARD *in Arch. méd. enfants* 1934, p. 200)

Roger Guin... est né le 7 avril 1925. Depuis sa naissance il a une constipation permanente, il ne va à la selle qu'avec des lavements ou des suppositoires. En outre il a fréquemment des vomissements alimentaires qui disparaissent après l'évacuation de l'intestin.

A huit mois, il a un premier accès d'occlusion intestinale qui cesse avec une débâcle de matières. Depuis il a de temps en temps des accès caractérisés par des douleurs abdominales, un arrêt complet des matières et des gaz, du ballonnement du ventre qui se terminent par une débâcle intestinale.

Il entre dans le service du Professeur OMBRÉDANNE le 1^{er} février 1930, après un de ces accès. Il est âgé de 4 ans et demi. On trouve un abdomen très gros, très météorisé, avec des mouvements péristaltiques forts. Au toucher rectal le doigt sent, dans la partie haute de l'ampoule rectale un spasme très marqué ; une fois l'obstacle franchi, il se produit une débâcle de matières solides et liquides. A un centimètre au-dessus de la zone contractée le doigt au retour accroche un repli très saillant de la muqueuse qui forme une espèce de valvule. Il n'y a aucune lésion du canal anal ni de l'ampoule rectale.

La radiographie faite le 3 février, sans préparation montre les côlons très distendus par les gaz. Un lavement opaque passe rapidement à gros bouillons et remplit les côlons descendant et ascendant, qui sont très dilatés, le côlon transverse ne garde pas le liquide, mais est dilaté par des gaz. Il s'agit d'un mégacôlon total.

Le 7 février le Docteur FOLLIASION fait un anus cæcal. A la suite l'abdomen s'affaisse.

Le 28 février débute une rougeole qui évolue régulièrement. Le 18 mars l'anus artificiel se bouche, on le dilate et les fonctions régulières reparaissent.

En résumé, il s'agit d'un mégacôlon intéressant tout le côlon. La constipation s'est installée depuis la naissance. A partir de 8 mois apparaissent des accidents d'occlusion aiguë de l'intestin. L'abdomen est devenu énorme. L'intervention chirurgicale est rendue nécessaire. A noter le spasme constaté par le toucher rectal au niveau du sphincter rectal.

ILÉO-SIGMOÏDOSTOMIES

OBSERVATION XXVII (ABBELL in *Surg. Gynec. and obst.* 1915)

Garçon 13 ans. Normal jusqu'à 7 ans, à cet âge scarlatine compliquée d'artérite de l'artère poplitée gauche. De plus thrombose des veines pelviennes donnant lieu à de la congestion locale, avec œdème de la racine des cuisses et circulation veineuse oblitérée dans la jambe droite.

*Diagnostic*quée et traitée comme thyroïde.

La constipation fut notée la première fois pendant la thrombophlébite. A 8 ans la distension abdominale commence pour augmenter dans les années suivantes, avec souvent arrêt des matières et des gaz pendant plusieurs jours.

L'enfant est examiné en juillet 1915 : l'aspect est misérable, les jambes et les bras maigres, la musculature insignifiante. Le ventre est énorme, mesurant 44 pouces à l'ombilic, tympanique, présentant une circulation veineuse collatérale importante. Le rebord costal est soulevé. Les autres appareils sont normaux. L'anus n'est pas contracturé.

A la radio : un lavement baryté d'un demi gallon montre simplement une ombre légère.

On décide une colostomie ou une iléo-sigmoïdostomie comme premier temps d'une résection. A l'incision on constate que la dilata-

tion, énorme, va du sigmoïde au transverse ; l'anse sigmoïde d'un diamètre de 6 pouces remplit tout l'abdomen. Le côlon ascendant diminue progressivement de volume. On fait une anastomose iléo-rectale.

Après l'intervention l'état est précaire : le pouls à 150. On dilate le canal anal pour faciliter l'expulsion des gaz et des matières et on constate la présence d'une striction à 2 pouces au-dessus du releveur. De petit calibre, le passage est difficile et on est obligé de le dilater.

Pendant les 24 heures qui suivent, expulsion d'une quantité invraisemblable de matières. On continuera la dilatation du rétrécissement aux bougies.

Dans ce cas, on craint que l'anastomose ne soit pas efficace, car malheureusement elle fut faite avant qu'on s'aperçoive de la présence du rétrécissement. Des stigmates de syphilis, de tuberculose, ne furent pas retrouvés. Il s'agit d'un mégacôlon secondaire.

OBSERVATION XXVIII

(CHATON in *Bulletin Société de Chirurgie*, 1931)

Observation d'un mégacôlon traité à l'âge de 11 ans, par iléo-sigmoïdostomie et dix ans plus tard, par colectomie totale en 2 temps.

Le 20 août 1930, M... âgé de 21 ans entrain dans le service, en état d'obstruction intestinale complète. Ce sujet atteint depuis sa naissance d'une constipation opiniâtre avait été opéré dix ans auparavant pour un mégacôlon congénital. État des plus graves. Pas de selles depuis 11 jours, vomissements, pouls à 100. En état d'intoxication stercorale. Respiration courte. Abdomen énorme en tension uniforme.

Radioscopie d'urgence : énorme dilatation gazeuse refoulant le diaphragme. Cadre colique énorme.

Intervention le 21 août 1930. Anus iliaque droit qui sauve le malade.

Un nouvel examen radiologique montre un côlon extrêmement dilaté par les gaz. Le lavement baryté semble passer directement du sigmoïde dans le grêle. On aurait donc pratiqué il y a 10 ans une iléo-sigmoïdostomie.

En novembre 1920, le sujet est en parfait état : *nouvelle intervention le 12 novembre* : cæcum et côlon ascendant considérables (10 centimètres de diamètre). Il y a bien eu iléo-sigmoïdostomie. En raison d'un état particulier de mobilité des mésos, il y a eu à gauche inversion du cæco-ascendant. Côlon descendant et S iliaque sont de volume normal. En le suivant en remontant, on voit le côlon descendant se diriger vers le flanc gauche de la colonne, où il est croisé en avant par le côlon ascendant transposé. A ce niveau adhérences importantes et sténose du descendant. Au-delà de cette zone, le côlon descendant franchit la ligne médiane, puis s'infléchit en bas. C'est sur lui qu'a été pratiqué l'anus iliaque droit. La main introduite sous la coupole diaphragmatique ramène une anse colique gigantesque comprenant la fin de l'ascendant, le transverse et le début du descendant.

Rapidement la portion de descendant fixée à partir de la zone d'adhérences est mobilisée. Elle est écrasée en amont de l'anastomose iléo-sigmoïdienne. L'iléon est traité de même, et après pincement des mésos l'énorme sac stercoral est extirpé.

Les suites furent très bonnes et ne comportent pas d'histoire.

OBSERVATION XXIX

(BENSAUDE ET SORREL *in Arch. mal. app. dig.*, 1914)

Jeune homme de 17 ans présentant une distension abdominale permanente, une constipation opiniâtre depuis l'âge de 3 semaines. Avec douleurs abdominales continues, subissant des exacerbations sous forme de crises, et s'accompagnant de mouvements antipéristaltiques, visibles à travers la paroi abdominale.

La constipation ne cède pas aux purgatifs ; en temps normal les selles sont obtenues par de grands lavements qui à certaines périodes restent sans action. Ces périodes de non évacuation sont généralement suivies de crises de subocclusion douloureuse, se terminant spontanément 8, 10 ou 15 jours après, par une débâcle de matières. Ces crises deviennent de plus en plus fréquentes, pénibles et douloureuses. Le malade accuse entre temps une céphalée continue et de légères douleurs abdominales.

Rectoscopie : Absence de tout rétrécissement organique. Rectum

non béant rempli de matières. A 9 centimètres sorte de valvule incomplète dont la consistance n'est pas anormale ; immédiatement après immense cavité où le rectoscope pénètre tout entier (32 centimètres).

Radio : Refoulement du diaphragme et des organes abdominaux. Cet examen confirme la rectoscopie en montrant un allongement et une distension de l'S iliaque et du rectum formant une énorme poche recourbée sur elle-même et occupant toute une moitié de l'abdomen.

Intervention : Dr GOSSET, 24 octobre 1912, iléo-sigmoïdostomie latéro-latérale, avec exclusion unilatérale du gros intestin.

Suites normales, 15 jours après selles quotidiennes et spontanées. Depuis les douleurs, le ballonnement ont disparu.

Deux ans après l'intervention le sujet est revu, en excellente santé, a engraisé de 15 kg. Selles régulières, bien moulées sans douleurs ni ballonnement.

Radio : montre que le bismuth ingéré la veille séjourne dans la partie terminale de l'intestin grêle comme il le fait normalement dans le gros intestin. Le cæcum, les côlons ascendant, transverse, descendant sont visibles, grâce à leur contenu gazeux clair, mais ils ne contiennent aucune trace de bismuth. L'exclusion du gros intestin est parfaite et il n'y a chez ce sujet aucune espèce de reflux. L'intestin grêle se comporte donc à sa terminaison au niveau de l'abouchement comme une portion de gros intestin.

15 ans après en 1927 : Le Dr BENSAUDE a revu le malade qui est en excellente santé et continue à aller à la selle régulièrement.

OBSERVATION XXX (PERRENOT, in *Lyon chirurgical*, 1923)

L... Marinette, 8 ans est vue en octobre 1921, pour de la constipation et parce que son ventre est volumineux. Rien à signaler dans les antécédents. Le début remonte à de longs mois, aurait eu plusieurs crises d'obstruction. En octobre 1921, signes nets d'obstruction intestinale. Abdomen distendu avec mouvements péristaltiques visibles sous la paroi. Cette obstruction est sujette à de constantes variations. L'abdomen ne revient jamais à son volume normal mais il s'affaisse en partie, tandis que d'autres fois le météorisme s'exagère.

La circonférence de l'abdomen à l'ombilic est 60 cm. 5. WEBER faiblement positif. Durée de la traversée digestive : 36 heures. La radioscopie montre qu'il n'y a pas de rétrécissement visible.

Puis brusquement les signes deviennent plus graves, l'abdomen prend un volume considérable avec dilatation du réseau veineux. L'arrêt des matières et des gaz est complet. Les vomissements alimentaires puis bilieux sont fréquents. L'état général s'altère.

Un toucher rectal, pratiqué à ce moment fait sentir une masse très volumineuse emplissant toute l'ampoule rectale : il s'agit d'un coprome. L'anus est dilaté, le coprome est morcelé et extrait. Dans les heures suivantes, débâcle énorme de matières fétides. Les signes d'occlusion disparaissent. L'abdomen a repris un volume sensiblement normal.

Le diagnostic de mégacôlon est porté et on décide l'intervention qui est pratiquée le 2 décembre 1921. Laparotomie médiane. On voit immédiatement une anse considérablement augmentée de volume : c'est l'S iliaque. Son diamètre est de 12 centimètres environ, elle présente une consistance cartonneuse, les bandes, les bosselures ont disparu. La dilatation s'atténue progressivement pour cesser vers la moitié du côlon ascendant.

Vers le bas les lésions semblent se continuer avec le rectum. On décide une intervention en 2 temps. Le côlon est sectionné au voisinage de son angle droit. Le bout inférieur est fermé en 3 plans au catgut. Le bout supérieur est anastomosé à l'S iliaque le plus bas possible, pour qu'on puisse enlever dans le 2^e temps la plus grande portion possible de côlon malade. Suture de la paroi sans drainage.

Suites opératoires bonnes jusqu'au 4^e jour, puis ballonnement qui augmente. Au 7^e jour, signes de réaction péritonéale, T. à 38-39. P. à 120. Le 9^e jour, une fistule stercorale se produit qui provoque une amélioration de courte durée. L'enfant se cachectise et succombe le 13^e jour.

Autopsie : L'étage sous-ombilical est cloisonné d'adhérences et contient du liquide louche, des fausses membranes, du pus. C'est la bouche colo-sigmoïdienne qui a lâché sur une longueur de 2 à 3 centimètres. Le gros intestin est beaucoup moins dilaté, mais la consistance cartonneuse persiste, le rectum tout entier participe à la maladie. Le méso-sigmoïde est épais et infiltré.

OBSERVATION XXXI (NAVARRO in Thèse SEILLÉ)

José R., 15 ans, garçon, petit, maigre, au teint terreux, à l'état général mauvais, constipé depuis toujours. La constipation s'est particulièrement accentuée depuis 2 ans (1902), et malgré les purges le malade passe jusqu'à 2 semaines sans aller à la garde-robe.

A l'examen : Ventre énorme sous la paroi duquel on voit se dessiner 2 anses de la grosseur d'un gros bras d'adulte montant de la cavité pelvienne vers le thorax et dans le flanc droit. Au toucher rectal, pas de contracture du sphincter, l'ampoule rectale est remplie par un bol fécal extrêmement dur. Après extirpation de ces matières fécales durcies, après plusieurs jours de lavement huileux et de purgatifs d'huile de ricin on pratique l'intervention.

Opération le 24 mai 1906 : Anesthésie au chloroforme, incision médiane sous-ombilicale. On trouve un mégacolon généralisé allant de la valvule de Bauhin au plancher pelvien. On fait une exclusion de l'intestin après section du grêle à 15 centimètres du cæcum et enfouissement des 2 bouts, puis une implantation latéro-latérale de l'anse iléale dans l'anse ectasiée.

Suites opératoires absolument normales.

Suites éloignées : le 27 octobre 1912, 8 ans et demi après l'opération, le malade est revu. C'est un garçon bien développé, solide, qui n'a jamais souffert du ventre depuis l'opération. Une selle naturelle tous les jours, un abdomen normal.

A l'examen radiographique on voit une anse dilatée qui s'évase en haut en véritable entonnoir, puis on suit nettement l'anse grêle anastomosée. Elle présente une petite poche horizontale à l'endroit où elle se greffe sur l'anse pelvienne. A travers la bouche anastomotique on voit passer le bismuth qui ne passe pas dans le gros intestin.

Ainsi donc, il paraît bien que le gros intestin qui est exclu est définitivement atrophié.

OBSERVATION XXXII (MORESTIN in Thèse SEILLÉ)

Adolescent de 15 ans, constipé depuis toujours ; le 1^{er} août 1909, crise d'obstruction que le Dr VEAU fait céder en fractionnant un

gros stercorome de l'ampoule rectale ; le 22 janvier 1910, nouvelle occlusion complète de 16 jours. MORESTIN extrait par le rectum une masse stercorale volumineuse, suivie d'un écoulement abondant de matières fécales liquides, ce qui permet, le 25 février suivant, de faire une anastomose iléo-rectale, avec exclusion unilatérale.

COLECTOMIES SEGMENTAIRES EN UN TEMPS

OBSERVATION XXXIII (BERGERET *in* Thèse LIMASSET)

M. de S. J., 5 ans.

Né un mois avant terme. Débile (huit jours après la naissance, état général très alarmant pendant plusieurs semaines, amaigrissement, hypothermie). Puis l'enfant s'élève normalement. A 4 mois apparition de troubles intestinaux. Malgré le régime, deux selles par jour, diarrhéiques, verdâtres, fétides, sans fausses membranes. L'enfant reste chétif, ne se développe pas normalement, pas d'augmentation de poids, le ventre est toujours ballonné. Tous les diagnostics sont posés, entérite, affection hépatique, splénique. Une radiographie pulmonaire ne montre aucune lésion. Puis vers 14 mois les troubles s'améliorent.

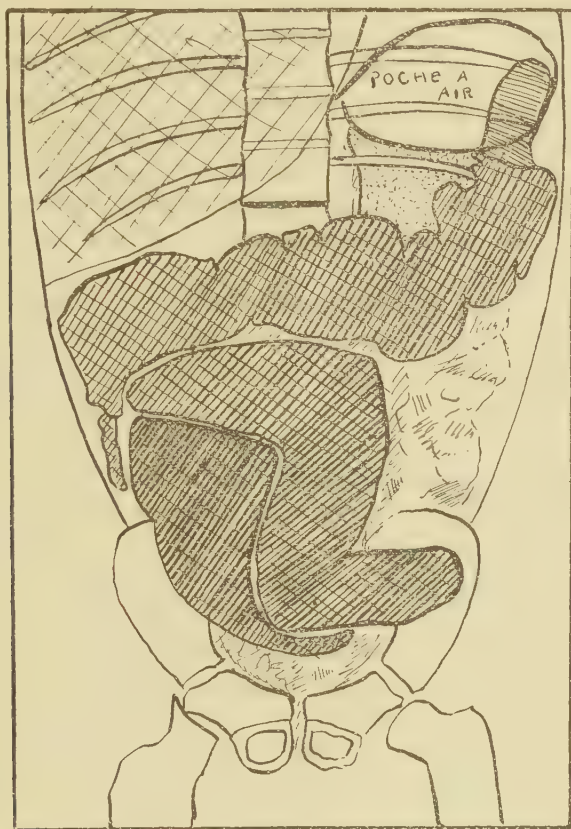
A 15 mois, nouvelle crise d'entérite. Selles diarrhéiques, glaireuses, fétides, cinq ou six fois par jour. Douleurs abdominales.

Vers 16 mois, apparition de la constipation qui va persister en s'accroissant. D'abord nécessité d'un lavement ou d'un suppositoire pour obtenir une selle tous les 2 jours. Puis laxatifs et purges restent très souvent sans effet. Selles très rares, tous les 3 ou 4 jours. Quand la constipation dépassait 5 jours, obligation d'un curage digital de l'ampoule rectale.

L'enfant ne peut obtenir de selles que dans la position couchée (la nuit, selles involontaires volumineuses). Pas de douleurs, mais ballonnement de l'abdomen important dès que la constipation dépassait trois jours. L'état général est mauvais : pâleur, traits tirés, fatigue générale, augmentation de poids insignifiante. Langue saburrale, angines très fréquentes, adénopathie cervicale accompagnée de poussées thermiques.

En octobre 1932, au troisième jour d'une crise de constipation,

douleurs abdominales violentes pendant plusieurs heures et ballonnement uniforme et rapide de l'abdomen. Pas de vomissements, le diagnostic de début d'occlusion est porté. Quelque temps



OBS. XXXIII J... de S...

Lavement baryté avant intervention
(Schéma d'après radio Thèse LIMASSET)

après, l'état intestinal fait croire à une appendicite chronique, le médecin traitant pose le diagnostic de dolichocôlon que confirme :

L'examen radiologique : Lavement baryté. Ampoule rectale un peu grosse, l'anse sigmoïde est très longue, décrivant une grande boucle qui vient soulever le transverse et s'accoler au côlon ascendant : dolichosigmoïde mais sans mégasigmoïde, le calibre après

remplissage par lavement n'est pas trop exagéré, le côlon iléo-pelvien, du fait de sa longueur exagérée, a tendance à se couder en plusieurs endroits. Transverse et cæco-côlon ont un calibre et une longueur normaux.

10 heures après ingestion barytée : trois masses de baryte situées au niveau de l'angle colique, au niveau du côlon iliaque, à la partie haute de l'anse sigmoïde et séparées les unes des autres par des portions coliques pleines de gaz. On donne à ce moment un lavement baryté qui dilate l'anse sigmoïde dont la grande boucle à cet examen est rabattue en bas, transversalement, contre le pubis. Le malade n'a pu rendre immédiatement aucun des lavements (Voir schéma).

Examen pré-opératoire. Hématies, 4.500.000 ; leucocytes, 10.500 ; temps de saignement, 4 minutes, coagulation lente.

Intervention le 29 avril 1934 : Protoxyde. Incision médiane sous-ombilicale. Dolichocôlon. Anse longue, à long méso de calibre voisin de la normale. Résection segmentaire (32 centimètres).

Colorraphie termino-terminale. Les sutures ne paraissant pas parfaitement satisfaisantes, on met de chaque côté du côlon, dans le bassin, un sac de Mickulicz contenant chacun une mèche. Un drain va jusqu'au fond du Douglas. L'anastomose qui est bas située dans le bassin se trouve ainsi complètement isolée de la cavité abdominale. Fermeture en un plan à la soie.

Suites immédiates : Le lendemain, température à 40°2, agitation. Deuxième jour, vomissements abondants teintés de sang pendant 24 heures, suites fébriles pendant une dizaine de jours. Fistule stercorale le huitième jour, se tarit vers le vingtième. Sort le quarantième jour.

Suites tardives : Très rapidement après l'opération, la fistule étant à peine fermée, les fonctions intestinales se rétablissent normalement ; maintenant elles sont vraiment parfaites : selle quotidienne bien moulée, sans diarrhée, non fétide, sans effort, besoin de défécation impérieuse, l'enfant ne peut attendre. Ventre non ballonné, non douloureux. Etat général : augmentation de 2 kilogs depuis l'opération. A signaler : des poussées thermiques périodiques tous les mois. Adénopathie cervicale ? ou pyélonéphrite ? L'examen des urines n'a pas été fait.

OBSERVATION XXXIV (Pr LECÈNE in *Bulletin Société Chirurgie*, 1925).

Fillette de 12 ans, très vigoureuse, bien constituée qui, au dire de sa mère, a toujours eu un ventre un peu gros, a été toujours constipée depuis sa première enfance. Depuis 1920, a présenté à plusieurs reprises des douleurs abdominales surtout dans la fosse iliaque droite, accompagnées de nausées et de constipation plus marquée que d'habitude. La température, à ce moment, ne dépasse pas 37,8.

En 1921, la malade est présentée au Pr LECÈNE comme atteinte d'appendicite chronique, et de fait il existe une douleur à la pression assez vive au niveau de la fosse iliaque droite, avec légère défense musculaire. Mais le reste de l'abdomen est ballonné, tympanique et un examen radiologique est demandé, parce que le diagnostic d'appendicite chronique n'est pas entièrement satisfaisant. L'examen radiologique montre une énorme distension du côlon pelvien, qui remonte très haut verticalement, puis se couche brusquement pour redescendre vers la fosse iliaque gauche.

Opération le 7 janvier 1921 : Anesthésie au chloroforme. Incision médiane et extériorisation d'un côlon sigmoïdien énorme et très légèrement tordu autour de la base de son méso. Ligature de ce méso qui présente des vaisseaux très dilatés, puis résection totale de l'anse intestinale malade, suture terminale de l'intestin en 2 plans, avec réfection soignée du méso. Réunion sans drainage. La guérison fut très simple.

Depuis cette jeune fille n'est plus du tout constipée, n'a plus jamais souffert du ventre et s'est parfaitement développée.

L'anse réséquée était énorme, sous pression légère on pouvait y faire tenir 3 litres 1/2 d'eau. La paroi de l'intestin est très amincie et l'examen microscopique montre une atrophie considérable de la musculature lisse du côlon.

OBSERVATION XXXV (MONDAN in *Lyon chirurgical*, 1934)

Le 26 avril 1927, on amène à l'hôpital d'Annonay l'enfant J., 35 mois, en état d'occlusion depuis 5 jours. Ventre uniformément tendu. Vomissements fécaloïdes, etc... Sous anesthésie discontinue

par quelques gouttes de chloroforme : iléostomie rapide sur la première anse qui se montre.

Il était impossible de faire plus et de chercher la cause étant donné l'état extrêmement grave de l'enfant. Elle guérit, mais la fistule persista ; comme elle était haut située et que l'enfant dépérissait à vue d'œil, 5 semaines après l'intervention on fit une fermeture extrapéritonéale de la fistule.

Quelques jours après on emmène l'enfant avant que pût être pratiqué un examen baryté. Entre temps on avait pu apprendre que la petite malade, née à terme, avait toujours eu un gros ventre, toujours été constipée et avait fréquemment des crises de coliques avec vomissements. Pendant 6 ans $1/2$ on n'eut plus de nouvelles.

Au début de novembre 1932 on ramène l'enfant, cette fois âgée de 9 ans, en pleine occlusion. Plusieurs fois, paraît-il, on avait failli la ramener, mais chaque fois l'occlusion avait cédé et on n'en avait rien fait. Cependant avec le sérum hypertonique, la glace, la belladone, tout finit par rentrer dans l'ordre, suffisamment au moins pour qu'on puisse se rendre compte de l'état intestinal.

On pratique donc un examen radioscopique qui montre un estomac en S très déformé, très refoulé à droite par une masse gazeuse, énorme, médiane, s'évacuant assez mal. 7 heures après le repas opaque l'estomac est vide, la baryte est en majeure partie dans le grêle et commence à arriver dans un cæcum distendu. 24 heures après, elle injecte presque uniquement une énorme anse médiane qui tient tout le ventre, il y en a un peu dans un côlon descendant et dans un S iliaque de calibre normal.

Le 17 novembre, après quelques jours de préparation, on intervient : et on trouve en effet un énorme mégacôlon allant du cæcum au début du côlon gauche. Le passage de la partie dilatée à la partie saine est brusque. Le côlon est épaissi, les mésentères infiltrés de gros ganglions.

Au début on décide de faire une anastomose et une extériorisation. Mais une fois l'exclusion iléo-cæcale faite, comme l'état est très bon on décide de faire une colectomie en un temps. Iléo-colostomie gauche, termino-terminale au bouton de Villard. Résection du mégacôlon, 1 drain, pas de mèches. Durée 1 h. 30.

L'enfant n'a pas été choquée. Suites normales, le 3^e jour selles spontanées.

OBSERVATION XXXVI (P^r GOSSET *in* Thèse SEILLÉ)

Le C... René, 16 ans. Histoire clinique : constipation opiniâtre durant plusieurs jours, occasionnant de l'intoxication stercorale. Aucune amélioration par le traitement médical.

A l'examen : malade très amaigri, ventre en bateau. A la percussion côlon très sonore, sans péristaltisme.

Radio : lavement d'un litre et demi, l'intestin se remplit sans aucune souffrance, on constate une dilatation régulière et considérable portant sur tout le côlon droit.

En résumé : atonie du côlon droit avec grosse distension segmentaire. Examens préopératoire des divers appareils : normaux.

Première opération 27 novembre 1920. P^r GOSSET. Anesthésie à l'éther, 32 minutes. Laparatomie médiane sous-ombilicale. Cæcum très gros portant un appendice également dilaté. Pas de trace de péritonite, coudure de l'angle droit du transverse.

Appendicectomie, puis iléo-sigmoïdostomie.

Suites opératoires normales.

Suites éloignées : La constipation reste opiniâtre nécessitant des lavements quotidiens. Amaigrissement (37 kg.). Anorexie.

Radio : L'anastomose iléo-sigmoïdienne se remplit très peu, le lavement bismuthé remonte et remplit les côlons.

2^e intervention 14 février 1921. P^r GOSSET. Anesthésie rachidienne, 23 minutes. On libère une coudure qui existe au niveau de l'angle droit et qui interdit le passage entre le cæcum et le côlon ascendant. On va à l'angle gauche qui est libre. Toute trace d'inflammation a disparu. On pense donc que la libération de l'angle droit doit permettre une circulation normale.

23 novembre 1923 revient consulter ; aucune amélioration mais au contraire aggravation. Constipation de plus en plus opiniâtre, avec douleur siégeant au pourtour de l'ombilic, irradiant dans le dos et au creux épigastrique. Amaigrissement considérable.

Radio : Le repas parcourt le cadre colique mais passe peu par la bouche anastomatique.

3^e opération 10 décembre 1923. P^r GOSSET. Anesthésie à l'éther, 37 minutes. Laparatomie. Résection du côlon jusqu'à l'anastomose et l'on suture les deux bouts de l'intestin par des surjets à la soie.

Examen histologique : Mégadolichocôlon. Œdème de la sous-muqueuse, légère hypertrophie de la musculuse, pas d'inflammation.

Suites opératoires : Alimentation impossible, le malade passant de la diarrhée profuse au ballonnement du ventre dès qu'on le constipe. Mort de péritonite diffuse lente.

COLECTOMIES SEGMENTAIRES EN DEUX TEMPS

OBSERVATION XXXVII (PAUCHET *in* Thèse SEILLÉ)

Enfant de 13 ans, en obstruction depuis 3 jours. Laparatomie, anse sigmoïde énorme. On extériorise l'anse, on la fixe à la peau et on la resèque immédiatement.

Deux mois après, cure de l'anus avec l'entérotome. Guérison complète.

OBSERVATION XXXVIII

(résumée LEFÈVRE et BROUSTET *in* *Bordeaux Chirurgical*, 1930)

Marthe Fourr..., 15 ans. Depuis 3 ans crises douloureuses épigastriques avec ballonnement du ventre. De plus constipation opiniâtre. Depuis 3 mois aggravation des crises, altération de l'état général.

Les examens clinique et radiologique font porter le diagnostic de mégacôlon gauche.

Intervention 17 juillet 1929. Colectomie segmentaire après extériorisation et accolement des 2 bouts en canon de fusil. Entérotome et cure de l'anus ultérieurement.

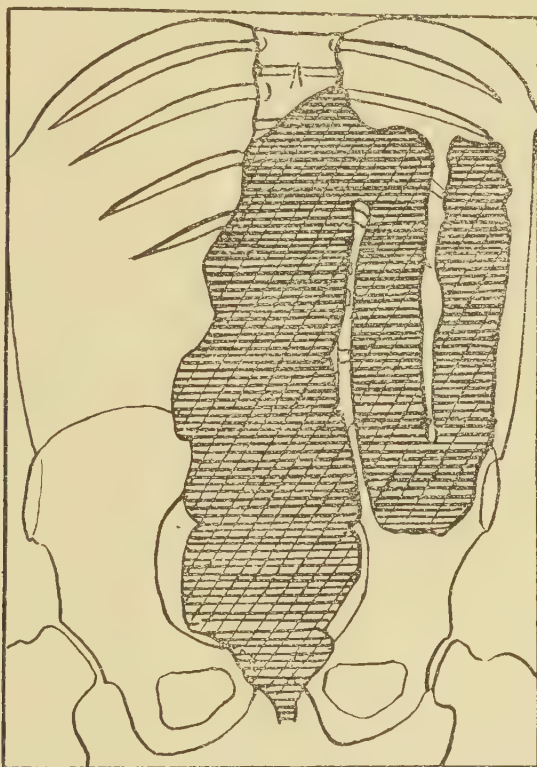
Guérison complète, la constipation a complètement disparu.

OBSERVATION XXXIX (inédite)

A. K..., 13 ans. A toujours souffert d'une constipation opiniâtre, s'accompagnant de douleurs abdominales. Il lui arrive fréquemment de rester plusieurs jours sans aller à la selle, elle est restée ainsi une fois quinze jours ; pendant ces périodes, le ventre augmente de volume, il y a des douleurs abdominales par crises, à type de coli-

ques, siégeant dans la région hypogastrique et dans la fosse iliaque droite, sans irradiations. Depuis le mois de janvier 1935, ces crises douloureuses sont plus fréquentes ; elle vomit plusieurs fois par semaine. L'abdomen est plus distendu qu'auparavant.

A l'examen, l'abdomen est plus ballonné, météorisé. Il est douloureux à la palpation, la douleur est surtout marquée dans la



OBS. XXXIX A... K...

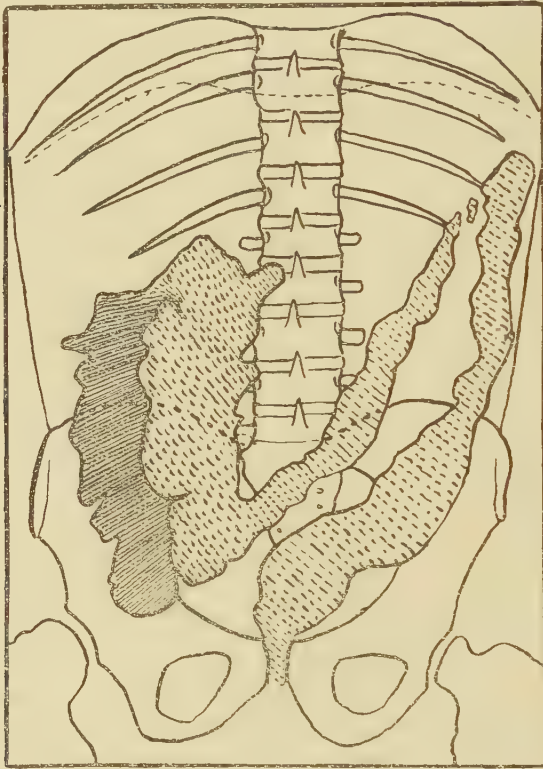
Lavement baryté avant intervention

région hypogastrique. Il n'y a pas de contracture du sphincter. Depuis quelques temps, l'état général décline un peu, l'enfant maigrit ; elle est pâle, la langue est saburrale.

Le 25 mars 1935, on pratique un examen radiologique après lave-

ment opaque. Celui-ci, abondant, pénètre sans aucune difficulté et montre un côlon augmenté de calibre et de longueur. Ces lésions portent sur le sigmoïde dont le sommet refoule le côlon droit.

L'angle hépatique est exagérément développé. Aucun signe de péricolite. Conclusion : mégadolichocôlon sigmoïde (voir schéma) ;



Obs. XXXIX A... K...

Repas baryté après intervention

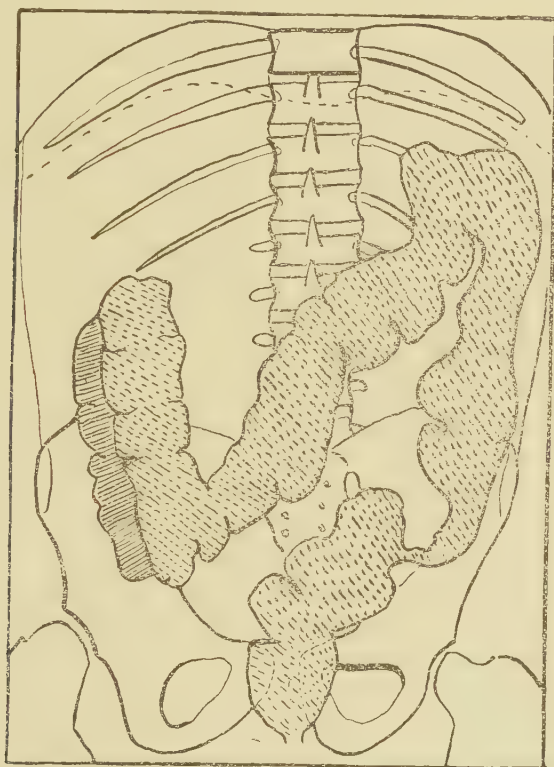
la malade vient d'un service de médecine où elle a été soignée plusieurs mois sans succès.

On décide l'intervention qui a lieu le 18 avril 1935. Anesthésie générale à l'éther. Incision médiane sous-ombilicale. Extériorisation d'une anse sigmoïde de très gros calibre. Accolement en canon

de fusil par 2 surjets au lin. Ligature et section du méso. Résection de l'anse et surjet d'affrontement des 2 tranches accolées. Tube de Paul dans l'anse afférente.

Suites opératoires normales. Anthema le 1^{er} jour, sérum, huile camphrée, dans les jours qui suivent.

On met un entérotome le 13 mai, qui tombe le 18. L'anus iliaque fonctionne, mais le plus souvent selles par la voie normale.



Obs. XXXIX A... K...

Lavement baryté après intervention

Le 31 mai fermeture extrapéritonéale de l'anus. La malade est revue le 12 juillet 1935. L'état général est très bon, elle a engraisé de 2 ou 3 kilos. N'est plus constipée, selles spontanées, bien moulées.

On pratique un examen radiologique après repas opaque qui montre un retard notable du transit total. La baryte atteint bien le rectum à la 18^e heure mais sa plus grande partie est encore contenue dans le côlon droit et le transverse. Un lavement opaque donné aussitôt, pour complément d'examen, montre un côlon dont la longueur est maintenant normale, mais dont le calibre reste encore un peu exagéré (voir schémas).

Revue en octobre 1935 : très bon état.

COLECTOMIES SEGMENTAIRES EN TROIS TEMPS

OBSERVATIONS XL et XLI (VEAU in *Bull. Pédiatrie*, 1924)

M. VEAU présente en même temps 2 mégacôlons de l'enfant traités chirurgicalement.

La première est une enfant assistée de 4 ans qui a été envoyée à l'hôpital avec le diagnostic d'ascite. Elle avait un ventre énorme. L'autre, âgée de 16 mois, est venue à la consultation pour des accidents abdominaux, mauvais état général. Toutes deux étaient constipées depuis la naissance.

Elles ont été traitées de la même manière :

1^o *Anus iliaque gauche*, à travers une courte incision une anse est extériorisée, longue de 10 à 30 centimètres.

2^o *Quelques jours après*, un orifice punctiforme est pratiqué au thermo-cautère, les matières passent librement.

3^o *La portion exclue* de l'intestin forme une masse superficielle qui est reséquée quelques semaines plus tard. La paroi intestinale a été sectionnée au thermocautère pour faciliter l'hémostase. Une ligature a été posée sur la masse.

L'anūs artificiel a fonctionné pendant 12 mois chez l'une ; 18 mois chez l'autre. L'intestin était vidé chaque jour par un lavage, il était rare que les matières passent dans la journée.

4^o *L'anūs* a été fermé par simple section de l'éperon. Ce sont là des opérations simples et qui ne sauraient être meurtrières.

M. VEAU ajoute que dans ce cas l'opération a eu lieu à froid, tandis qu'il a opéré deux cas en occlusion par simple anus cæcal avec mort très rapide. Les interventions sur les mégacôlons compliqués sont d'une gravité exceptionnelle.

OBSERVATION XLII (LAFARGUE in *Bordeaux Chirurgical*, 1930)

D. C..., 10 ans. Opéré pour appendicite aiguë. Appendice normal. Quelques semaines après même crise abdominale, or dans les antécédents on note une constipation opiniâtre datant de la naissance, avec rétentions stercorales et débâcles.

Le lavement opaque révèle une mégasigmoïde, tandis que le reste du cadre colique est normal. Les crises se reproduisent, l'état général s'altère, on décide l'intervention.

Extériorisation-résection classique par accolement des deux pieds de l'anse sigmoïde. Au bout de 8 jours section de l'éperon à l'entérotomie. Un mois après cure de l'anus iliaque par voie extra-péritonéale.

Pendant 6 mois résultat excellent. Puis malgré que le lavement opaque montre un sigmoïde rectiligne sans dilatation en amont, les crises stercorales réapparaissent, mais cèdent très facilement.

OBSERVATION XLIII (BESSEL-HAGEN in *Presse Médicale*, 1908)

Garçon de 6 ans. Constipé depuis la naissance. Radiographie à la sonde de Kuhn. Dilatation de l'anse oméga.

Laparotomie. Anse oméga remplissant aux trois quarts l'abdomen, parois très hypertrophiées. Disposition spéciale en volvulus. Résection de l'anse malade après extériorisation.

Dans un troisième temps, fermeture de l'anus.

Guérison sans complications.

OBSERVATION XLIV

FÈVRE et FOLLIASSON in *Bull. Soc. Chir.*, 1932)

Mégacôlon total chez un enfant de 4 ans. Roger G..., 4 ans 1/2 entre le 2 février 1930 dans le service de M. le Pr OMBRÉDANNE avec le diagnostic d'occlusion intestinale aiguë. Les troubles intestinaux remontent à la naissance, le méconium n'a été expulsé que le 3^e jour et les évacuations intestinales sont très difficiles. Une première crise d'obstruction à 7 mois, cède spontanément mais depuis ce moment les crises se succèdent, jusqu'à cette dernière qui paraît plus sévère.

A l'examen l'abdomen est distendu, la base du thorax largement évasée. Sous la paroi se dessinent des ondes péristaltiques, à la percussion on détermine des zones de tympanisme et des zones de matité, au palper on sent de nombreux fécalomes.

Au toucher rectal, l'ampoule est vide, à sa partie supérieure une sorte de valvule muqueuse semble anormalement développée. En la contournant avec le doigt on provoque une abondante débâcle de matières et de gaz qui soulage le malade.

Un examen radioscopique montre une aérocolie énorme qui masque les ombres hépatique et cardiaque. Un lavement baryté révèle un mégarectum et une énorme dilatation du côlon gauche et du côlon droit.

Première opération le 27 février 1930 (FOLLIASSON). Colostomie iliaque droite sur le côlon ascendant. Disparition des signes d'obstruction, mais persistance de volumineux fécalomes dans l'hypogastre et la fosse iliaque gauche.

Deuxième opération le 24 février. Dilatation anale. On cherche à sectionner la valvule sentie à l'examen. On constate que la valvule n'existe pas, mais que la masse fécale refoule devant elle la muqueuse rectosigmoïdienne prolabée. On se contente alors de morceler et d'évacuer la masse fécale dont le volume est invraisemblable.

Dès le 29 février un examen radiologique montre que le côlon est sensiblement réduit dans son volume, mais qu'il existe un dolichocôlon sigmoïde très accusé, l'anse sigmoïde remontant très haut au devant du côlon descendant.

Peu à peu le fécalome se reproduit dans l'anse sigmoïde. Retardée par une rougeole l'opération a lieu le 15 juillet 1930.

Troisième opération (M. FOLLIASSON et FÈVRE). Un volumineux fécalome occupe l'anse sigmoïde et le haut rectum. Les parois intestinales sont infiltrées, le méso est épaissi, œdématié et bourré de gros ganglions. L'extériorisation est assez laborieuse. Résection de l'anse et suture termino-terminale, malgré la grande différence de calibre des 2 bouts à anastomoser et l'infiltration du haut rectum. La suture n'est faite que sur les $3/4$ de la circonférence, le dernier $1/4$ est laissé ouvert et isolé par des mèches qui sortent par le centre de l'incision iliaque suturée à sa partie supérieure et à sa partie inférieure.

Les suites opératoires sont normales, la fistule intestinale fonctionne comme un anus artificiel sans éperon.

Un examen radiologique pratiqué le 18 octobre montre que tout l'intestin restant a recouvré un calibre normal.

Quatrième opération le 31 octobre 1930 (FOLLIASSON). Fermeture de l'anus iliaque gauche par le procédé intrapéritonéal, suites normales.

Cinquième opération le 9 décembre 1930 (FOLLIASSON). Fermeture de l'anus iliaque droit par le procédé intrapéritonéal.

Trois jours après l'intestin fonctionne de façon normale : une selle quotidienne facile et abondante. Le dernier examen radiologique pratiqué le 27 décembre 1930 montre la persistance d'un léger mégarectum. Le reste du côlon, un peu plus dilaté que précédemment est cependant de calibre normal. L'enfant quitte le service le 10 janvier 1931.

Revue depuis ce moment à intervalles réguliers, l'enfant se porte bien, a des selles régulières. Revu pour la dernière fois le 4 novembre 1931, il avait une selle quotidienne, provoquée par un suppositoire ou ingestion de paraffine. L'état général est excellent.

COLECTOMIES TOTALES

OBSERVATION XLV (LE GRAND, in *Normandie Médicale*, 1927).

Fille de 4 ans 1/2. Dès la naissance, elle avait un gros ventre. Jusqu'à 18 mois développement difficile. Elle fait tous les trois mois une crise d'obstruction intestinale, durant 3 semaines, avec vomissements. Débâcle des matières, après nombreux lavements huileux.

Vue en décembre 1926. En obstruction depuis 4 semaines. Etat général très mauvais. Ventre effroyablement ballonné. On fait le diagnostic de mégacôlon, confirmé radiologiquement.

On décide l'opération *in extremis*.

Laparotomie médiane. Colectomie très étendue ne laissant que le cæcum et la fin du sigmoïde qui furent accolés en canon de fusil et abouchés à la partie inférieure abdominale.

Suites remarquablement simples, amélioration rapide de l'état général. Mais vers le 10^e jour, rétraction des 2 bouts muqueux, qui empêche la pose d'un entérotome de Dupuytren.

De janvier à juin la fistule stercorale du bout afférent fonctionna sans ennuis.

En juin la fistule donne très peu, le ballonnement du ventre réapparaît. Des lavements sont alors donnés dans le rectum et on parvient peu à peu à désagréger un gros bouchon de matières fécales agglomérées. De suite, le cours normal des matières reprend et la fistule se ferme définitivement.

Radioscopie après lavement montre qu'il persiste une dilatation sur la fin du sigmoïde. Mais guérison clinique complète : état général florissant, selles régulières et spontanées.

OBSERVATION XLVI (L. MOREAU d'Avignon in *Thèse* SEILLÉ)

Enfant de 13 ans, plutôt malingre, chétif, d'aspect rachitique, porteur d'un ventre énorme. L'abdomen a toujours été volumineux depuis la naissance et augmente progressivement. Divers médecins consultés pensent à une péritonite chronique, à du carreau, à une hypertrophie de la rate.

Puis apparaissent des crises d'occlusion passagère, avec ballonnement encore plus considérable, coliques violentes, vomissements.

Ces crises qui se répétaient de plus en plus fréquemment, duraient plusieurs heures et ne cessaient qu'au moment où des lavements abondants réussissaient à évacuer l'intestin de ces matières ou de ces gaz.

Radioscopie : Un premier examen sans préparation montre un abdomen lumineux dans sa moitié supérieure au-dessus de la ligne bi-iliaque. Sur cette plage claire se détachaient les valvules du côlon larges, souvent bifurquées.

Dans le flanc droit sus-jacent à une énorme poche d'air qui nous paraît être le côlon ascendant, un niveau mobile indiquait la présence d'un liquide très abondant. Rate et foie refoulés. Le cœur soulevé, étalé, est presque horizontal, en sabot. L'estomac dessiné par une potion au bismuth, est petit, suspendu verticalement au milieu de la clarté colique.

Après lavement bismuthé, on voit se dessiner un côlon iléo-pelvien de calibre sensiblement normal. La baryte va se collecter sous le diaphragme gauche en un amas volumineux représentant le coude colique gauche et une partie du côlon descendant. Le lavement

bismuthé provoque une crise d'occlusion avec arrêt des gaz, vomissements, contractions péristaltiques visibles dans la moitié droite du ventre, coliques douloureuses, bruits hydro-aériques.

Intervention quelques jours plus tard : Anesthésie à l'éther. Incision médiane de l'appendice xyphoïde au pubis. Cæcum et côlon ascendant un peu plus volumineux que la normale. Mégacôlon du transverse et du côlon descendant, côlon iléo-pelvien normal.

Colectomie totale avec anastomose iléo-sigmoïdienne latéro-latérale. Tube de Faucher qu'on introduit par l'anus et que l'on fait passer dans l'iléon.

Shock post-opératoire, nuit agitée. 2^e jour, pouls à 100, pas de température, émission de quelques gaz, langue humide. 3^e jour, mort par embolie.

OBSERVATION XLVII (TRÈVES in DUVAL, résumée en partie)

Une fillette de 5 ans et 9 mois, vue en février 1897. Souffre d'une constipation sévère, peu à peu devenue insurmontable et qui provoque fréquemment des attaques d'obstruction intestinale.

Enfant frêle, délicate, face pâle, corps émacié. Tympanisme généralisé et uniforme. L'abdomen est énorme et distendu comme un ballon. Sous la paroi tendue on aperçoit une anse intestinale énorme qui est le sujet de mouvements péristaltiques passagers et visibles.

Langue sèche, haleine désagréable. L'intestin ne se vide jamais spontanément et l'évacuation des matières n'est obtenue que par l'introduction anale d'un gros tube et de lavements. L'enfant éprouve de grandes douleurs abdominales. L'anus est vraiment petit et le toucher rectal même sous anesthésie est vraiment difficile.

Histoire de la maladie : Née en mars 1891. Deux jours après la naissance, commence à vomir et continue plusieurs jours. Sans lavements pas de selles ; en juin, août, septembre de la même année, crises d'obstruction intestinale. A la fin de 1891 crise plus grave qui met la vie de l'enfant en danger. La distension abdominale devient excessive et permanente, avec vomissements qui ne cèdent qu'après une évacuation. Les purgations sont abandonnées, le massage n'a aucun effet. En août 1894, pendant 10 mois, 2 ou 3 crises d'obstruction. En juin et novembre 1895, une crise très

grave. En 1896, les douleurs vont en augmentant, les crises d'obstruction deviennent plus fréquentes et durent plus longtemps. La distension de l'abdomen devient énorme. L'état de l'enfant est déplorable.

La paratomie médiane le 13 janvier 1897 : Il se présente immédiatement une anse énorme du côlon qui paraît remplir tout l'abdomen. Elle est vidée de ses gaz par une petite incision, son diamètre est de 8 pouces. La paroi est épaissie par l'hypertrophie. L'examen montre que la partie inférieure de l'anse correspondant au rectum et au côlon pelvien est un tube droit de la grosseur d'un doigt et pourvu d'un court méso-côlon. Union brusque entre les 2 segments dilaté et rétréci.

Introduction du doigt par l'orifice de colotomie qui permet de constater un pli valvulaire correspondant au segment sous-jacent rétréci. On introduit par l'anus une sonde rectale jusqu'à la partie dilatée. Fermeture de la colotomie. Colopexie.

Au bout de 7 jours la sonde se bouche et on pratique un anus artificiel qui fonctionna pendant 9 mois, puis il y eut difficulté à le maintenir ouvert.

Deuxième intervention le 29 octobre 1897 : Incision elliptique de la peau, résection de l'anus artificiel. Colectomie totale descendante, iliaque, pelvienne et partie supérieure du rectum. Position périnéale. Incision elliptique périnaale, extirpation périnéale de l'anus et du rectum. Revenant à l'incision abdominale on attire l'angle splénique à l'anus et on le suture minutieusement ; guérison rapide et complète. Un vomissement, suppuration légère extra-vaginale.

On espère que la continence du nouvel anus se rétablira.

CONCLUSIONS

1^o Le côlon de l'enfant présente des particularités anatomiques nettes. On peut considérer que son évolution n'est pas terminée à la naissance. En comparaison il est normalement plus long que celui de l'adulte. Pour cette raison et aussi parce que sa portion pelvienne ne peut être contenue tout entière dans le bassin trop étroit, il réalise dans la cavité abdominale des flexuosités plus ou moins nombreuses. Cette disposition très nette à la naissance et jusqu'à deux ans environ, évolue peu à peu vers le type de l'adulte qu'on rencontre dans la majorité des cas entre 12 et 15 ans.

2^o Le mégacôlon est avant tout une maladie de l'enfance, plus fréquente chez les garçons que chez les filles. C'est aussi une affection rare, dont on ne doit pas poser le diagnostic à la légère, en raison du pronostic grave qu'elle comporte. Elle est caractérisée anatomiquement par une dilatation et un allongement du côlon, avec hypertrophie des parois ; ces lésions peuvent intéresser la totalité du côlon, mais dans la plupart des cas elles sont segmentaires et siègent surtout au niveau du côlon pelvien. Au point de vue clinique, la constipation et la distension abdominale dominent la symptomatologie. Sans une grande partie de ces caractères anatomo-cliniques il n'y a pas de vrai mégacôlon.

3^o Le diagnostic ne peut être fait uniquement par examen clinique, il est essentiellement basé sur des examens radiologiques répétés et précautionneux, pour ne pas en fausser

les résultats ; le plus important est l'examen après lavement opaque.

4^o L'évolution est chronique, le pronostic toujours grave en raison des complications fréquentes qui peuvent amener la mort.

5^o La pathogénie du mégacôlon est encore très discutée. S'il existe des cas, très rares, de mégacôlon congénital vrai, il s'agit le plus souvent de mégacôlons secondaires à un obstacle au cours des matières, obstacle qui peut être mécanique, anatomique ou physiologique. Chez les jeunes enfants la dolichocolie exagérée paraît être la cause prédominante. Enfin on attache actuellement une grosse importance en Amérique et en Angleterre, à une théorie pathogénique nerveuse qui veut voir l'origine du mégacôlon dans une hyperactivité de l'innervation sympathique du gros intestin.

6^o Le traitement médical est basé avant tout sur l'entéroclyse quotidienne, pratiquée avec une longue sonde. On doit toujours l'instituer avant tout autre et tôt.

7^o Les indications du traitement chirurgical sont essentiellement les suivantes : répétition des crises d'obstruction, apparition de complications et surtout échec du traitement médical. L'âge entre en ligne de compte, mais quel que soit le cas, ce n'est pas une contre-indication formelle. Nous insistons surtout sur le fait que le traitement médical ne doit pas se prolonger au delà d'une limite raisonnable et qu'on ne doit pas attendre pour intervenir qu'il y ait une occlusion ou que le côlon soit devenu un sac fibreux et inerte. En raison des facilités qu'elle présente, l'intervention peut être plus facilement proposée dans le cas de mégacôlon sigmoïdien.

8° Le traitement chirurgical du mégacôlon chez l'enfant présente une gravité beaucoup plus grande que chez l'adulte. Certains procédés doivent être rejetés à cause de cela. En tenant toujours compte de cette notion, une thérapeutique sanglante, par le choix judicieux d'une intervention, doit rendre les plus grands services et donner de bons résultats. Le traitement chirurgical est variable suivant les cas :

a) Lorsqu'on connaît une cause accessible, un traitement étiologique tel qu'une dilatation anale donne souvent d'excellents résultats.

Si l'on attribue le mégacôlon à une origine nerveuse, une rachianesthésie peut la contrôler et en même temps laisser prévoir l'effet d'un traitement neuro-chirurgical. On peut alors l'instituer. Il semble avoir donné des résultats encourageants aux auteurs américains et nous ne croyons pas qu'il faille le rejeter systématiquement. Nous n'en n'avons pas l'expérience, mais en raison du peu de gravité qu'il présente, il est souhaitable qu'on lui accorde en France plus de valeur qu'on ne l'a fait jusqu'à présent. Le temps le jugera.

Tout traitement étiologique doit pour réussir être pratiqué assez tôt pour qu'une rééducation intestinale associée, permette au côlon non encore envahi par le tissu fibreux de reprendre un calibre presque normal.

b) Dans le mégacôlon segmentaire non compliqué et en particulier dans la forme sigmoïdienne, le traitement doit, à part quelques cas spéciaux, être curatif. Parmi les colectomies, c'est à la résection fragmentaire en 2 ou 3 temps, moins grave et aussi efficace, qu'il faut accorder la préférence. Dans certains cas, où la vidange pré-opératoire du mégacôlon est impossible ou très incomplète, on la fera précéder d'un anus cæcal de dérivation.

c) Dans le mégacôlon total, à part l'hypothèse d'une rétro-dilatation consécutive à un mégacôlon sigmoïde pour laquelle une résection segmentaire en 2 ou 3 temps peut

amener la guérison, c'est à une intervention palliative qu'il faut avoir recours. Les colectomies totales et les hémicolectomies gauches, même en plusieurs temps, sont trop graves pour être appliquées souvent. L'iléo-sigmoïdostomie termino-latérale ou latéro-latérale avec exclusion unilatérale du côlon est l'intervention la moins dangereuse qui donne les meilleurs résultats.

d) Dans les formes compliquées d'occlusion une seule opération palliative possible : l'anus cæcal, qui reste malgré sa rapidité d'exécution d'une effroyable gravité ; en cas de réussite il sera le premier temps d'une intervention curatrice ultérieure.

e) Insistons pour terminer sur les précautions pré et post-opératoires à prendre vis-à-vis de ces organismes jeunes et particulièrement fragiles, qui aideront à mener à bien des interventions délicates avec le minimum de risques.

VU : *Le Doyen,*
ROUSSY

VU : *Le Président de Thèse,*
OMBRÉDANNE

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Le recteur de l'Académie de Paris
CHARLÉTY

BIBLIOGRAPHIE

- ADAMSON et AIRD. — *Brit. Journ. of Surg.*, 1932 p. 220.
- ADSON. — *Surg. Clin. N. Amer.* 1925.
- AMELINE. — *Art. Megacôlon in Pratique méd. chir.*, 1932.
- ASHBY SUTHERLAND. — *Brit. med. Journ.*, 1933, n° 3805.
- AUSSET. — *La Pédiatrie pratique*, 1924, p. 268.
- BAGOT OLDHAM. — *Liverpool med. chir. Journ.*, 1931, p. 21.
- BARJON. — *Lyon médical*, 1922, p. 765.
- BARTLE. — *Amer. journ. med. soc.*, janvier 1926.
- BECLERE. — *Arch. mal. app. dig.*, 1923.
- BENSAUDE. — Nouveau traité de médecine ROGER, WIDAL, TEISSIER, Vol. XIV, p. 525.
- BENSAUDE, CAIN, LAYANI. — *Arch. mal. app. dig.*, 1928, n° 1.
- BENSAUDE et HILLEMANT. — *Annales de Médecine*, 1922.
- BENSAUDE et SORREL. — *Arch. mal. app. dig.*, 1914, p. 1.
- BÉRARD (F.), THOMAS (J.) et BONAMOUR. — *Lyon chir.*, 1933, p. 180.
- BERGE. — *Soc. méd. des Hôp.*, 1924, p. 1111.
- BERGERET et CAROLI. — *Arch. mal. app. dig.*, 1934, p. 735.
- BESSEL et HAGEN. — *Zentral. f. Chir.*, 1908, p. 1214.
- BIANCHINI. — *Ann. ital. di chir.*, 1924, p. 501.
- BIRNBERG (T. L.). — *Minnesota med.*, janvier 1934.
- BLAMOUTIER. — *Thèse Paris*, 1924.
- BRENNEMANN. — *Journ. of the amer. med. ass.*, 1927, p. 663.
- CARNOT et FRIEDEL. — *Arch. mal. app. dig.*, septembre 1920.
- CARNOT et GLENARD. — *Traité de Physiologie*, t. XI.
- CATANEO. — *Revista di clin. pediatrica*, 1921, p. 375.
- CHABROL. — *La clinique*, décembre 1929.
- CHASSAGNARD. — *Thèse Bordeaux*, 1909.
- CHATON. — 1° *Soc. de chir.*, 1925, p. 259 ; 2° *Soc. de chir.*, 1931, p. 178.
- CULAN. — *Thèse Paris*, 1910.
- DARIO. — *Reforma medica*, 1924, p. 81.
- DELBET. — 1° *Rev. génér. de Clin. et de thérap.*, 1926, p. 386 ; 2° *Soc. de chir.*, 1920.

TIXIER. — *Lyon chirurgical*, 1933, p. 99.

VEAU. — 1^o IV^e Congrès de Pédiatrie de langue française de Paris, octobre 1924 ; 2^o *Soc. de Pédiatrie*, 1924, p. 438 ; 3^o *Soc. de chir.*, 1925.

VISCONTINI. — *Policlin.*, 1921, p. 171.

WADE. — *The Lancet*, 1936, p. 136.

WADE et ROYLE. — *Med. Journ. of Australia*, 1927, p. 137.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	1
LE CÔLON NORMAL CHEZ L'ENFANT.....	4
1) Rappel embryologique.....	4
2) Données morphologiques et topographiques.....	7
3) Rappel de l'innervation du côlon	9
4) Eléments de physiologie motrice et biochimique	11
5) Radiologie normale du côlon.....	13
PATHOGÉNIE	15
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	24
ETUDE CLINIQUE	28
1) Symptomatologie	28
2) Formes cliniques.....	35
3) Evolution et complications	38
4) Diagnostic	39
5) Pronostic	40
TRAITEMENT MÉDICAL	41
TRAITEMENT CHIRURGICAL	45
1) Indications opératoires	48
2) Traitement étiologique	53
a) la dilatation.....	54
b) le traitement neuro-chirurgical.....	56
3) Choix des méthodes opératoires	65
4) Traitement du mégacôlon segmentaire.....	73
5) Traitement du mégacôlon total	77
6) Traitement du mégacôlon compliqué.....	80
7) Soins post-opératoires.....	83
OBSERVATIONS	84
CONCLUSIONS.....	131
BIBLIOGRAPHIE	135

Saint-Amand (Cher). — Imprimerie R. BUSSIÈRE. — 3-2-1936.
